

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

POUR

N° 258

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Michel MOSER

Né le 9 Juin 1928, à Viroflay (Seine-et-Oise)

Présentée et soutenue publiquement le

196

A propos

**des dégénérescences héréditaires et familiales
de la macula chez l'enfant et l'adulte jeune**

Président : M. RENARD, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1963

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : MOSER

Prénom : MICHEL

Date de soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

MOSER (MICHEL) — A propos des dégénérescences héréditaires et familiales de la macula chez l'enfant et l'adulte jeune. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 95 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

MOSER (MICHEL) — A propos des dégénérescences héréditaires et familiales de la macula chez l'enfant et l'adulte jeune. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 95 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

MOSER (MICHEL) — A propos des dégénérescences héréditaires et familiales de la macula chez l'enfant et l'adulte jeune. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 95 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

MOSER (MICHEL) — A propos des dégénérescences héréditaires et familiales de la macula chez l'enfant et l'adulte jeune. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, in-8°, 95 p.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1963, N°).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Michel MOSER

Né le 9 Juin 1928, à Viroflay (Seine-et-Oise)

Présentée et soutenue publiquement le

196

A propos
des dégénérescences héréditaires et familiales
de la macula chez l'enfant et l'adulte jeune

Président : M. RENARD, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1963

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonquet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN : LÉON BINET, *Membre de l'Institut*

1^{er} ASSESSEUR : Jean VERNE — 2^e ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale ..	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales :	
<i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) — <i>Cochin</i> : LÉGER (L.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.)	
— <i>Pitié</i> : CORDIER (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) — <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.)	
— <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurg. orthopédique et réparat. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART D'ALLAINES (F. DE)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBÜRGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales :	
<i>Boucicaut</i> : LENÈGRE (J.) — <i>Broussais</i> : SOULIÉ (P.) — <i>Cochin</i> : JUSTIN-BESANÇON (L.) ;	
<i>Brouet</i> (G.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIÉTY (M.) — <i>Lariboisière</i> : SÈZE (S. DE) — <i>Pitié</i> :	
<i>DREYFUS</i> (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : KOURILSKY (R.).	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. DE)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales :	
<i>Baudelocque</i> : LACOMME (M.) — <i>Foch</i> (Suresnes) : MERGER (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-ptisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.).
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :

MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.);
GILLOT (C.); OLIVIER (G.).

Anatomie pathologique :

Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.), *pr. s. ch.* ;
MM. ABELANET (R.); BUSSET (F.);
CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.),
m. conf. ; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.);
PAILLAS (J.).

Anesthésiologie :

MM. KERN (E.); VOURC'H (G.).

Bactériologie :

MM. BARBIER (P.); CHRISTOL (D.);
LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale :

MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.* ; BOURILLON (R.);
CARTIER (P.); DREYFUS (J.-Cl.);
GONNARD (P.); KRIH (J.); JÉROME (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. PLAS (F.).

Carcinologie :

MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.);
MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Dermato-Syphiligraphie :

MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.).

Electro-Radiologie :

M. LEDOUX-LEBARD (G.).

Hématologie :

MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.);
DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie :

MM. COIJARD (R.), *pr. s. ch.* ;
MAROIS (M.); RACADOT (J.).

Hydrologie :

MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène :

MM. BOYER (J.), *pr. s. ch.* ; BLANCHER (G.);
Mlle CORRE-HURST (L.); M. SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses :

MM. BASTIN (R.); DUPONT (V.).

Médecine légale :

MM. DEROBERT (L.), *pr. s. ch.* ; FOURNIER (E.);
GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du travail : M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie : M. PERTUISSET (B.).

Obstétrique :

MM. GRANJON (A.); HERVET (E.); LE LORIER (G.);
LÉVY (J.); MORIN (P.); MUSSET (R.);
ROBEY (M.); SENÈZE (J.); SUREAU (C.);
THOYER-ROZAT (J.).

Ophthalmologie :

MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.);
SARAUX (H.).

Orthopédie :

MM. JUDET (R.); MEARY (R.); POSTEL (M.);
RAMADIER (J.).

Oto-rhino-laryngologie :

MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.).

Parasitologie :

MM. GOLVAN (Y.); LAPIERRE (J.).

Pathologie chirurgicale :

MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.); CAUCHOIX (J.);
CERBONNET (G.); CHATELIN (C.-L.);
DUBOST (Ch.); DUBOST (Cl.); FAUREL (J.);
FLABEAUX (F.); GARBAY (M.); GARNIER (H.);
GAUDART D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.);
LATASTE (J.); LÉVÊQUE (B.); LOYGUE (J.);
MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.);
PERROTIN (J.); ROBERT (H.); THOMERET (G.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.).

Pathologie expérimentale :

MM. BENHAMOU (J.-P.); BERTHAUX (P.);
BOIVIN (P.); CROSNIER (J.); HARTMANN (L.);
LÉPER (J.); MAURICE (J.); MIKOL (Cl.);
RICHEL (G.).

Pathologie médicale :

MM. AUSSANNAIRE (M.); BOUVIER (J.);
BOUVRAIN (Y.); BRICAIRE (H.); BRISSAUD (H.);
BROCARD (H.); BUGEE (A.); CATINAT (J.);
CHRÉTIEN (J.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.);
COURY (C.); ETIENNE (J.-P.); FREZAL (J.);
FRITEL (D.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.);
HOUSSET (E.); LAROCHE (Cl.); LESOBRE (R.);
MACREZ (C.); MOREAU (L.); NICK (J.); ROYER (P.);
TOURNEUR (R.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture :

MM. JOSEPH (R.); LAFOURCADE (J.); LEPERCQ (G.);
MANDE (R.); MOZZI-CONACCI (P.);
POLONOVSKI (C.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.).

Pharmacologie :

MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie :

MM. BARRES (G.); DEJOURS (P.); DURAND (J.);
GIRARD (m. conf.); HUGELIN (A.);
SCHERRER (J.).

Physique médicale :

MM. CHANTEUR (J.); GOUGEROT (L.);
m. conf., *pr. s. ch.* ; GREMY (F.);
m. conf. ; MILHAUD (G.); PELLERIN (P.);
ROUCAYROL (J.-Cl.); TUBIANA (M.);
m. conf.

Pneumo-ptisiologie :
MM. KREIS (B.); MEYER (A.);
RENAULT (P.).

Psychiatrie : M. PICHOT (P.).

Psychiatrie infantile :
MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.);
FLAVIGNY (H.); LAPRESLE (J.).

Rhumatologie : M. DELBARRE (F.).

Stomatologie :
M. CERNÉA (P.); Mme CHAPUT (A.),
m. conf. agr.; M. GRELLET (M.).

Thérapeutique :
MM. CHASSAGNE (P.); LAMOTTE (M.);
MARCHE (J.).

Urologie :
MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.);
QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).

Clinique chirurgicale :
MM. ABOULKER (P.); AMELINE (A.),
pr. s. ch.; VERNE (J.-M.).

Clinique médicale :
MM. PERRAULT (M.); RAMBERT (P.);
THIEFFRY (S.).

Clinique obstétricale :
MM. GRASSET (J.); MAYER (M.).

Clinique ophtalmologique :
MM. DESVIGNES (P.); OFFRET (G.).

Clinique oto-rhino-laryngologique :
M. MADURO (R.).

Clinique pédiatrique et puériculture :
M. LAPLANE (R.).

Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).

Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie M. HAUDUROY (P.), *prof. sans chaire*

Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHANTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153701_0106

A MA FEMME

En témoignage de sincère affection.

A MES DEUX PETITES FILLES

ODILE ET MARIE-ANNICK

A MES CHERS PARENTS

*Qui m'ont permis de suivre ma vocation.
Qu'ils trouvent ici toute ma reconnaissance.*

A MES BEAUX-PARENTS

A MES GRAND-MÈRES

AUX MÉDECINS DE MA FAMILLE

MONSIEUR LE DOCTEUR J. VESLOT

Médecin du Service des Enfants de l'Hôpital de Versailles
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

MONSIEUR LE DOCTEUR J.-B. FERRALI

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

MONSIEUR LE DOCTEUR A. HULIN

Ancien Interne des Hôpitaux d'Angers

MONSIEUR LE DOCTEUR J. BOURDIN

Médecin du Centre Anticancéreux de Saint-Cloud

MONSIEUR LE DOCTEUR R. GIARD

Attaché de Consultation d'Urologie à Lariboisière

A MES FILLEULS

ANNE, BRUNO, CATHERINE, JEAN-MARIE ET MARIE-DOMINIQUE

A MES AMIS

ET NOTAMMENT AUX DOCTEURS

MONTAGNE, ENTEN, DUCROS ET PAREL

A F. POISSON ET M. PUTEAUX

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR RENARD

Professeur de la Chaire d'Ophtalmologie

à la Faculté de Médecine de Paris

Ophtalmologiste des Hôpitaux

Officier de la Légion d'Honneur

*Dont l'enseignement et l'expérience nous
ont été si profitables.*

*Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de notre thèse.*

*Qu'il trouve ici l'expression de notre pro-
fonde gratitude.*

AU PROFESSEUR AGRÉGÉ DESVIGNES

*Qui a bien voulu inspirer ce travail et
nous guider avec toute sa bienveillance.*

*A l'enseignement duquel nous devons
tant.*

AU DOCTEUR PAGES

*Notre Maître au Centre Ophtalmologique
de Rabat-Salé.*

*Qu'il trouve ici l'expression de notre res-
pectueuse reconnaissance.*

AU DOCTEUR M.-A. DOLLFUSS

*Notre ancien "patron" de La Pitié, puis
de Lariboisière.*

AUX PROFESSEURS AGRÉGÉS

P. BRÉGEAT, G. OFFRET, H. SARAUX

Qui nous ont enseigné à l'Hôtel-Dieu.

A MES ANCIENS MAITRES O.R.L.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AUBIN

MONSIEUR LE DOCTEUR BOUCHET

MONSIEUR LE DOCTEUR PIALOUX

MONSIEUR LE DOCTEUR MOULONGUET

AU DOCTEUR J.-F. PORGE

Qui m'a aidé dans des circonstances difficiles.

AUX MÉDECINS QUE J'AI REMPLACÉS

MONSIEUR LE DOCTEUR LAMOURIC

MONSIEUR LE DOCTEUR MAGE

MONSIEUR LE DOCTEUR GIORGI

MONSIEUR LE DOCTEUR LAJOUX

MONSIEUR LE DOCTEUR SIRIEX

MONSIEUR LE DOCTEUR DESNEUX

MONSIEUR LE DOCTEUR BARNOUD

CHAPITRE 1

ANATOMIE DE LA REGION MACULAIRE

I. — RAPPEL ANATOMIQUE

A) SITUATION

La macula est située au niveau du pôle postérieur de l'œil.

Par rapport à la papille, le centre maculaire est situé :

— 3,9 mm en dehors du centre de la papille ;

— 1 mm en dessous d'une ligne horizontale passant par le centre de la papille.

En fait, les variations sont assez fréquentes, surtout dans le sens vertical : le centre maculaire est fréquemment situé au même niveau horizontal que le centre de la papille.

B) FORME

La macula a la forme d'une ellipse, dont le grand axe est le plus souvent horizontal.

Le grand axe maculaire horizontal est de 2 mm environ.

Le petit axe, vertical, est de 1,5 mm, soit sensiblement pour ce dernier le diamètre de la papille (ROCHON-DUVIGNEAUD).

La limite périphérique est marquée par une différence très nette de coloration, la macula étant plus sombre que la zone rétinienne adjacente.

La circonférence elle-même étant marquée par un reflet linéaire blanc (J.-P. BAILLIART).

Un reflet punctiforme marque chez l'enfant et l'adulte jeune le point central de la macula.

C) COLORATION

a) IMMÉDIATEMENT APRÈS LA MORT, la macula est une zone brun foncé, au centre de laquelle on découvre un point noir.

Cette teinte sombre paraît due à la richesse particulière en pigments de l'épithélium pigmentaire de la région maculaire (ROCHON-DUVIGNEAUD).

b) AU BOUT DE QUELQUES HEURES, apparaît un trouble laiteux de la rétine, au milieu duquel tranche en jaune la macula, qui apparaît très nette. C'est cette tache jaune qui a donné son nom à la « macula lutea ».

GULLSTRAND ne voit dans cette tache jaune qu'une conséquence de la dégénérescence cadavérique.

En fait, la plupart pensent que cette teinte jaune est due à un pigment contenu dans les couches internes de la rétine au niveau du pôle postérieur.

VOGT a démontré qu'à l'ophtalmoscope la teinte jaune est toujours visible si l'on emploie une source lumineuse privée de rouge (lumière anérythre).

COMBERG a pu distinguer la tache jaune à l'ophtalmoscope en lumière ordinaire dans un cas de décollement de rétine.

Enfin, CHEVALLEREAU et POLACK ont démontré que, vu le fond trop sombre de la choroïde et de l'épithélium pigmentaire, une trop grande quantité de lumière rouge est réfléchie pour qu'on puisse reconnaître la coloration jaune.

En outre, ces auteurs pratiquant l'étalement des rétines fraîches immédiatement après l'énucléation, et les plaçant sans préparation entre deux lames de verre, ont pu démontrer la réalité du pigment jaune et sa persistance pendant plusieurs mois.

Enfin, par des études spectroscopiques, ces auteurs ont établi que le pigment jaune joue le rôle d'un *écran sélectif* absorbant les radiations de courte longueur d'onde, s'opposant à peu près totalement au passage de la lumière bleue.

D) DESCRIPTION

a) LA RÉGION CENTRALE DU PÔLE POSTÉRIEUR comprend *deux parties*, ainsi décrites par J.-P. BAILLIART :

- la *macula lutea* proprement dite dont la limite périphérique correspond à celle de la coloration jaune ;
- la *fovea*, dépression occupant la partie centrale de la macula.

b) REDSLOB fait remarquer que « *la macula a une étendue plus restreinte que la fovea* ».

En effet, si l'on se tient à *l'étendue de la teinte jaune* pour parler de *macula lutea*, cette teinte n'existe qu'au fond de la fossette et au début de la pente de l'entonnoir.

Tandis que la fovéa a en réalité un diamètre de 1,5 mm équivalent à celui du disque papillaire ou le dépassant.

c) ROCHON-DUVIGNEAUD préfère le terme de « *fovéa* » désignant exactement la forme de la région en question.

d) EISLER parle d'une *area centralis contenant la fovéa*, dont le fond et une partie de la pente porteraient le nom de *macula lutea*.

e) Quoi qu'il en soit :

— les bords de la dépression centrale sont *nettement surélevés et plus du côté nasal* (0,27 à 0,41 mm) que du côté temporal (0,22 à 0,35 mm);

— *au fond de la fovéa*, la rétine présente sa minceur maxima (0,08 à 0,12 mm pour ROCHON-DUVIGNEAUD);

— la dépression répondant au fond de la fovéa s'appelle *fovéola*.

Les auteurs anciens considéraient la fovéola comme un trou borgne : *foramen cæcum*.

En fait, les propriétés physiologiques de ce point précis suffiraient à rejeter cette interprétation.

f) POLYACK, quant à lui, donne des dimensions différentes de la région fovéale. Il se base sur l'examen histologique de cette région.

1° Pour lui, la *zone dépourvue de bâtonnets* occupe une aire dont le diamètre est d'un peu plus de 500 μ .

Elle représente moins de la moitié de la dépression fovéale.

2° POLYACK étend la surface musculaire bien au delà de la *Fovéa* (1,5 mm de diamètre).

3° Décivant au delà de la fossette centrale :

— *la parafovéa*, anneau de 0,5 mm autour de la *fovéa* avec une grande accumulation de cellules dans les couches internes,

— *la périfovéa*, anneau de 1,5 mm autour du précédent, avec une seule rangée de noyaux de cônes et 4 ou 5 rangées de noyaux de bâtonnets.

Cet auteur attribue ainsi à la région maculaire un diamètre total de 5,5 mm, ce qui ne correspond pas aux critères anatomiques classiques.

- g) Le plus simple est de s'en tenir aux descriptions classiques :
- la *fovéa centralis* répond à l'ensemble de l'aire centrale :
 - son diamètre horizontal est de 2 mm,
 - son diamètre vertical est de 1,5 mm,
 - la zone déprimée au centre de la *fovéa* est la *macula*,
 - la *fovéola* est une zone de $1/10^e$ à $1/20^e$ de mm au centre de la *macula*.

II. — RAPPEL HISTOLOGIQUE

La *fovéa centralis*, située au pôle postérieur de l'œil, répond à la région de l'acuité visuelle optima. C'est là que se trouve la perception la plus précise de la forme d'un objet.

A) GENERALITES

C'est dire que la structure histologique de la *fovéa* revêt un aspect tout particulier ; il faut insister sur les faits suivants :

— La *partie toute centrale* de la *fovéa* ne contient que des cônes et ceci sur un diamètre de 200 μ .

— Les bâtonnets sont absents dans cette partie centrale ; ils n'apparaissent qu'à 130 μ du centre de la *fovéola*.

— La *couche des grains externes*, formée par les noyaux des cônes est très importante dans la région *fovéolaire*, en raison du grand nombre de cônes.

— Elle donne naissance aux *fibres des cônes*, nombreuses, orientées vers la périphérie. C'est la *couche des fibres de Henlé*, spéciale à la *fovéa*.

— Cette couche est *directement recouverte* par la *limitante interne* : ainsi « les couches internes de la rétine se sont retirées du centre et laissent la région des cônes à nu ; les couches cérébrales se sont écartées et font apparaître la couche neuro-épithéliale » (REDSLOB).

— Quant aux *cellules bipolaires* et aux *cellules ganglionnaires*, elles sont très nombreuses au bord de la *fovéa*, surtout du côté de la papille, alors qu'elles manquent pratiquement au niveau de la *fovéola*.

B) ETUDE HISTOLOGIQUE DETAILLEE
DE LA REGION MACULAIRE

— La dépression fovéale présente une paroi oblique : *le talus*.

— Le bord de la dépression est la *berge*, qui, surélevée par rapport à la surface de la rétine, forme le *bourrelet péri-fovéal*.

« La plupart des auteurs admettent que la dépression fovéale est peu profonde. » (REDSLOB.)

— Les couches des cellules ganglionnaires et celles des grains internes, très épaisses au niveau de la berge, diminuent de façon progressive jusqu'à disparaître au niveau de la fovéola.

— La berge est d'ordinaire plus saillante du côté nasal, et le talus moins raide du côté temporal.

— L'épaisseur de la rétine, au niveau de la fovéola, est d'environ 0,1 mm.

a) LES CELLULES VISUELLES

Leur répartition :

— Les cônes occupent la partie centrale de la fovéa.

— Les bâtonnets n'apparaissent qu'à 130 μ du centre.

— Au centre de la fovéa, pour OSTERBERG, il y a 147.300 cônes par mm^2 .

— A 130 μ du centre, apparaissent les premiers bâtonnets. A ce niveau, la densité des cônes décroît à 78.000 par mm^2 .

— A 0,8 mm du centre, se trouve un nombre égal de cônes et de bâtonnets.

— Au delà de ce chiffre, les bâtonnets deviennent plus nombreux.

Leur forme :

— Les cônes de la région maculaire se distinguent des autres cônes rétiens par leur *longueur* et leur *étroitesse*. Leur silhouette se rapproche ainsi à ce niveau de celle des bâtonnets.

— Au niveau de la fovéola, les cônes forment un *bouquet*, qui représente « la pointe de l'organe de l'acuité visuelle » (ROCHON-DUVIGNEAUD).

— Les cônes de la fovéa sont effilés et minces. Leur diamètre moyen est de 2,2 μ dans la région centrale.

Vers les bords, l'épaisseur des cônes atteint 5-6 μ ; elle diminue donc de la périphérie vers le centre.

— L'épaisseur des cônes varierait selon les individus, ce qui expliquerait les différences d'acuité visuelle. Certains individus, ne présentant pas de vice de réfraction et n'ayant pas de lésion de l'appareil oculaire, ont une acuité de $12/10^e$ - $15/10^e$, voire $20/10^e$. Il existe une relation entre le degré de l'acuité visuelle et les dimensions des éléments récepteurs de l'image rétinienne (ROCHON-DUVIGNEAUD).

— La longueur des cônes est au niveau de la fovéola de $60\ \mu$ environ (au lieu de 30 à $33\ \mu$ sur le reste de la rétine).

— Le nombre des cônes centraux est d'environ 84.000 (J.-P. BAILLART).

— Ainsi, la finesse et la longueur du cône fovéolaire lui donnent une morphologie se rapprochant de celle du bâtonnet. Mais les différences de structure et la moindre coloration du noyau du cône par l'hématoxyline éosine permettent la différenciation.

Leur disposition :

— La disposition des cônes au fond de la fovéa est décrite de façon différente selon les auteurs.

— HEINE a décrit un *agencement en mosaïque*, extrêmement régulier. Cet aspect est bien vu sur les coupes perpendiculaires à l'axe des cellules visuelles.

b) LA RÉGION FOVÉOLAIRE

1° Extérieurement, les cônes sont limités par :

— *Les cellules de l'épithélium pigmentaire.*

— Les cellules sont plus étroites, plus longues et plus pigmentées que dans les régions extra-fovéales.

Les franges pigmentaires sont plus longues et pénètrent plus profondément entre les cônes.

2° Nous avons insisté plus haut sur l'étroitesse et la longueur des cônes de la fovéola.

3° La *limitante externe* n'est pas interrompue au niveau de la fovéola. Elle n'y est pas constamment rectiligne, mais décrit parfois une courbe légère à convexité interne.

4° La *couche des grains externes* gagne en importance dans le territoire de la fovéa : ceci est dû à l'abondance des cônes, auxquels appartiennent les noyaux.

On compte jusqu'à 8 rangées de grains superposés dans la partie centrale de la fovéa.

A la périphérie, l'épaisseur de la couche des grains diminue progressivement ; on ne rencontre plus que deux ou trois rangées de grains superposés.

5° Les fibres des cônes émanent de la couche des grains externes. L'ensemble de ces fibres constitue la *couche de Henlé*, spéciale à la fovéa.

Ces longues fibres, incurvées en S, sont orientées vers la périphérie. Ces fibres sont plus longues que partout ailleurs dans la rétine. Elles sont d'autant plus sinueuses que les cellules à cônes dont elles sont issues sont plus centrales.

En définitive, ces fibres aboutissent à leurs *cellules bipolaires « reléguées au bord de l'excavation »* (REDSLOB).

Seules quelques rares cellules bipolaires que l'on peut considérer comme aberrantes séparent la couche des fibres de Henlé de la limitante interne, qui constitue le plafond de la fovéola.

Les fibres des cônes se terminent par une formation conique. Cette terminaison prend une forme de cornue, à mesure que l'on s'approche du centre fovéal (BALBUENA).

La couche de Henlé caractérise donc la fovéa ; elle est très épaisse :

— 20 μ au centre ;

— 60 μ à la périphérie dans le secteur temporal ;

— 80 μ à la périphérie dans le secteur nasal.

6° La limitante interne constitue le plafond de la fovéola.

En définitive, au niveau de la fovéola, seule existe la partie neuro-épithéliale de la rétine.

c) LES ABORDS DE LA FOVÉOLA

A ce niveau, la partie cérébrale de la rétine réapparaît, les couches cérébrales s'épaississent et constituent le *bourrelet périfovéal*.

1° Aux abords de la fovéola, au niveau du bourrelet périfovéal, les deux couches sombres des *grains internes* et des *cellules ganglionnaires* atteignent leur *maximum d'épaisseur*.

2° La plexiforme externe y est presque inexistante. Les panaches des cellules horizontales y font en effet défaut.

3° Par contre, la couche des *grains internes* atteint aux bords de la fovéa une très grande épaisseur : 60 à 70 μ et présente huit à dix couches de cellules.

Ceci s'explique aisément : chaque cône possède sa propre cellule bipolaire au niveau de la partie centrale de la macula.

4° *La plexiforme interne* s'arrête au talus de la fovéa. Jusque-là, elle s'interpose entre la couche des cellules bipolaires et celle des cellules ganglionnaires.

Les cellules d'association : cellules horizontales et cellules amacrines sont absentes dans la fovéa : l'individualité de chaque conduction est strictement respectée.

5° *La couche des cellules ganglionnaires* est également très importante au niveau du bord fovéolaire.

Alors que, dans la rétine, les cellules ganglionnaires s'alignent habituellement en une seule couche, au niveau de la fovéa elles présentent *six à huit rangées superposées*.

Les cellules ganglionnaires sont très nombreuses au bord de la fovéola, surtout du côté de la papille.

Ici encore, *il y a une cellule ganglionnaire pour un cône* et une bipolaire.

6° C'est *la théorie de la conduction individuelle fovéale*, admise depuis fort longtemps, démontrée par CAJAL sur le passereau et le caméléon. Sur l'homme, cette disposition est vraisemblable. Les travaux de POLYACK (dénombrement des cônes fovéaux d'une part, des cellules bipolaires et ganglionnaires de l'autre) sont en faveur de cette hypothèse.

Pour certains auteurs modernes, au contraire, utilisant la même méthode de la mensuration, une cellule visuelle répondrait à plusieurs cellules bipolaires et ganglionnaires.

7° *Les fibres de soutien* ne manquent pas complètement au centre de la fovéa, mais elles ont une direction oblique.

De façon générale, il convient d'insister sur le trajet *oblique* des fibres constituant la couche de Henlé, due à la *position périphérique des cellules bipolaires et ganglionnaires*.

III. — RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

La macula n'est vraiment constituée dans son état définitif que quelques mois après la naissance.

C'est au troisième mois de la vie fœtale que se fait la première différenciation.

C'est l'organisation des grains externes qui marque la première différenciation du pôle postérieur dans la zone de la future région fovéolaire ; la couche des grains externes reste unique.

C'est au niveau du pôle postérieur que la couche des grains externes s'est formée en premier.

Autour, au contraire, les grains externes vont s'organiser sur plusieurs assises de cellules.

A la fin du troisième mois, en un lieu correspondant à celle où il y a une couche unique de grains externes, apparaît une prolifération de cellules ganglionnaires : d'où un épaissement rétinien au niveau du pôle postérieur (MAGITOT).

Au cinquième mois, les cônes prennent leur aspect définitif.

Au sixième mois, apparaît l'ébauche de dépression centrale.

Au septième mois, la fovéa prend sa forme :

— amincissement rapide des couches internes ;

— les cellules ganglionnaires sont rejetées vers la périphérie.

Au neuvième mois :

— les bords de la fovéa s'épaississent encore ;

— en même temps : amincissement de la zone centrale.

IV. — LA VASCULARISATION DE LA MACULA

A) ORIGINE

En règle, elle est assurée par des branches des *artères temporales supérieure et inférieure*, elles-mêmes provenant de *l'artère centrale de la rétine*.

Quelques-unes de ces branches des artères temporales supérieure et inférieure naissent près de la papille et se dirigent directement en dehors vers la macula.

Les autres viennent directement des artères temporales supérieure ou inférieure à la hauteur de la région maculaire.

Mais il faut insister sur l'existence dans certains cas d'une *artère cilio-rétinienne*.

En conclusion, la vascularisation de la macula provient des arcs supérieur et inférieur, que dessinent les vaisseaux temporaux, et, dans un tiers des cas environ, de la cilio-rétinienne.

B) TRAJET

De la concavité des arcs supérieur et inférieur des vaisseaux temporaux se détachent des *rameaux vasculaires* en direction de la fovéa.

La vascularisation *au voisinage* de la fovéa est très abondante.

Par contre, la fovéa elle-même est *avasculaire*.

Les vaisseaux maculaires respectent le centre fovéal.

Il existe au centre fovéal une zone privée de vaisseaux d'environ 500 μ de diamètre.

Ceci s'explique par l'absence des couches internes de la rétine, seules pourvues de vaisseaux, comme nous le rappelle l'histologie des vaisseaux rétiniens.

C) HISTOLOGIE DES VAISSEAUX RETINIENS

Les vaisseaux rétiniens, artères et veines, cheminent dans la couche des fibres optiques, pouvant soulever la limitante interne.

On a décrit de minces filets nerveux innervant les parois vasculaires : KOLMER nie leur existence.

Les artérioles issues des vaisseaux rétiniens s'épanouissent en deux réseaux :

— *un premier réseau dans la couche plexiforme interne, assez lâche ;*

— *un second réseau dans la couche plexiforme externe. Ce réseau est beaucoup plus serré que le précédent.*

Les deux réseaux sont reliés par des artérioles à direction verticale.

Le réseau externe se trouve donc à la limite de la couche des grains internes.

Jamais, chez l'homme, les vaisseaux ne dépassent la couche plexiforme externe.

La couche des cellules sensorielles est privée de vaisseaux.

Ceci explique très bien que le centre fovéal soit une zone avasculaire : l'absence des couches internes de la rétine entraîne l'absence des vaisseaux rétiniens.

D) LA NUTRITION DU CENTRE FOVEAL

1° Le centre fovéal ne possède que les éléments de la partie neuro-épithéliale de la rétine : sa vascularisation est donc uniquement tributaire de la *chorio-capillaire* ou membrane de Ruysch.

La chorio-capillaire fournit en effet les matériaux nutritifs pour les cellules visuelles et l'épithélium pigmentaire.

Au niveau de l'aire centrale, la chorio-capillaire se modifie.

Elle est *plus épaisse*.

C'est là que les capillaires sont les plus volumineux (12 à 20 μ , pour LEBER).

Les mailles vasculaires sont beaucoup plus serrées, d'où vascularisation plus importante à ce niveau.

Rappelons que les capillaires de la membrane de Ruysch sont tapissés de cellules endothéliales, dont le noyau se trouve toujours du côté opposé à la rétine, ce qui augmente la perméabilité du capillaire dans la direction rétinienne.

Et que ces capillaires sont entourés de cellules contractiles, les péricystes, qui constitueraient un mécanisme régulateur au cours de troubles circulatoires.

Ces péricystes seraient plus nombreux autour des capillaires de la région centrale, « c'est-à-dire à un endroit où la régularité du courant sanguin est indispensable » (REDSLOB).

Enfin, la chorio-capillaire est *complètement privée de pigments.*

La chorio-capillaire est séparée de l'épithélium pigmentaire par la *membrane de Bruch* ou *lame vitrée*.

Cette membrane, de $1,5 \mu$ d'épaisseur, est formée de deux composantes :

a) *La composante externe, ou lame choroïdienne, d'origine mésodermique :*

— *formée par un feutrage serré de fibres collagènes et élastiques ;*

— *elle possède toutes les propriétés du tissu élastique, ce qui l'a fait comparer à la membrane de Descemet.*

b) *La composante interne, ou lame rétinienne, d'origine ectodermique :*

— *moitié plus mince que la lame choroïdienne ;*

— *ne possédant pas de fibres élastiques.*

La lame de Bruch est en fait la résultante de l'accolement rétine-choroïde :

— *la lame externe est l'expansion terminale d'un tissu qui forme le stroma choroïdien ;*

— *la lame interne est élaborée par l'épithélium pigmentaire.*

L'union entre les deux lames n'est pas parfaite : il n'est pas rare que des lacunes les dissocient, contenant souvent des cellules migratrices. Cependant, l'union de ces deux lames est solide, puisque le clivage, lorsqu'il a lieu, se fait entre l'épithélium pigmentaire et le neuro-épithélium.

La choroïde vascularise donc épithélium pigmentaire et cellules visuelles par l'intermédiaire de la membrane de Bruch.

2° Mais l'absence des vaisseaux rétiniens au niveau de la fovéa ne signifie pas qu'ils sont sans action sur la rétine fovéolaire : en effet, *les cellules du deuxième et du troisième neurone*, articulées avec les cellules à cônes, et situées au niveau du bourrelet périfovéal, *sont nourries par le réseau rétinien*.

La thrombose d'artère centrale de rétine n'entraîne-t-elle pas la perte immédiate de toute vision centrale, sauf dans le cas providentiel d'une cilio-rétinienne ?

De plus, comme le fait remarquer J.-P. BAILLIART, la fonction capillaire ne s'arrête pas au bord du vaisseau.

3° En définitive, *les deux circulations, choroïdienne et rétinienne, jouent un rôle dans la nutrition maculaire*, exactement le même rôle qu'au niveau de la rétine périphérique.

La *chorio-capillaire* préside à la nutrition de l'épithélium pigmentaire et des cellules visuelles.

La *circulation rétinienne* assure l'irrigation des éléments d'origine cérébrale.

Toute atteinte de l'un ou l'autre de ces systèmes circulatoires retentira fatalement sur l'intégrité de la fonction maculaire.

CHAPITRE II

PHYSIOLOGIE DE LA REGION MACULAIRE

RAPPEL PHYSIOLOGIQUE DE LA MACULA

Ce rappel est très succinct. Le chapitre de la physiologie maculaire est très étendu. Nous insisterons surtout sur le sens morphoscopique et le sens chromatique.

Ce qui caractérise anatomiquement le plus la macula, c'est le fait que le centre maculaire est privé de bâtonnets. Il ne possède que des cônes.

La physiologie maculaire est donc fonction de la physiologie des cônes. Le problème est de savoir si les cônes périphériques, plus larges, moins allongés, ont une fonction absolument identique aux cônes maculaires, étroits, effilés. Le problème se pose d'autant plus que, pour les classiques, au niveau de la macula, une cellule visuelle correspond à une seule bipolaire et à une seule cellule ganglionnaire ; il n'en est pas de même à la périphérie...

Quoi qu'il en soit, et classiquement, on oppose rétine des cônes et rétine des bâtonnets.

A la rétine des cônes, on attribue sens morphoscopique et sens chromatique.

A la rétine des bâtonnets, on rattache le sens lumineux.

En fait, il est difficile de différencier totalement le sens morphoscopique et le sens lumineux.

La fovéola peut, en effet, bien que privée de bâtonnets établir des différenciations dans les intensités d'éclairement.

Par ailleurs, la rétine nocturne, fonctionnant sans utiliser les cônes, possède néanmoins un certain sens morphoscopique, très inférieur toutefois à celui de la rétine diurne.

La différenciation est donc réelle, mais non absolue. Pour reprendre les termes de J.-P. BAILLIART, le cône serait « un spécialiste en sens morphoscopique », un « compétent en sens lumineux », « les qualités inverses pouvant être attribuées au bâtonnet ».

Par contre, le sens chromatique appartient en propre aux cônes. En vision nocturne, c'est la variation des gris qui traduit la différence de brillance.

I. — LE FONCTIONNEMENT DES CONES

C'est au niveau des cônes et au niveau des bâtonnets que l'énergie lumineuse se transforme en influx nerveux.

Les travaux modernes ont permis d'établir qu'une *réaction photo-chimique* est à la base de l'activité des cellules visuelles.

En ce qui concerne les cônes :

— Van GENDEREN STORT a montré chez la grenouille que, sous l'effet de la *lumière*, la partie *myoïde* du cône se contracte.

— VON STUDNITZ a extrait de la rétine de tortue une substance incolore, en concentration moindre que le pourpre dans le bâtonnet.

Cette substance photo-sensible présentait une parenté chimique avec le pourpre.

— WALD a extrait de l'œil du gallinacé une substance chimique : l'*iodopsine*. Ceci en soumettant l'œil du poulet à des radiations rouges, auxquelles les bâtonnets sont insensibles, et auxquelles les cônes sont très sensibles.

— L'iodopsine dérive de la vitamine A. Sa régénération est deux fois plus lente que sa dissociation. Sa dissociation est vingt-cinq fois plus rapide que celle du pourpre rétinien.

Une étude photométrique montre trois maxima d'absorption :

- un pour le rouge (580-600 μ);
- un pour le vert (520-540 μ);
- un pour le bleu (450-470 μ);

ce qui laisse supposer qu'il y aurait trois iodopsines et non une seule.

On ne peut que rapprocher les résultats de cette étude photométrique, des expériences de GRANIT sur la rétine du chat.

— GRANIT a, en effet, isolé dans le nerf optique deux sortes de fibres :

- les unes, « les dominateurs », sont sensibles aux différentes longueurs d'onde ;

— les autres, « *les modulateurs* », ont une courbe de sensibilité dont la maxima correspond à l'une de trois longueurs d'onde suivantes :

— 580 à 600 Å : *rouge* ;

— 520 à 540 Å : *vert* ;

— 450 à 470 Å : *bleu*.

On a pensé que les mêmes substances chimiques pourraient correspondre aux mêmes types de fibre.

Chacune des trois substances photo-sensibles correspondrait à un type de cônes et de fibres.

II. — LE SENS LUMINEUX DES CONES MACULAIRES

Le sens lumineux des cônes maculaires est beaucoup moins développé que celui des bâtonnets.

L'étude du sens lumineux comprend plusieurs aspects :

— l'étude des seuils lumineux ;

— l'étude des caractères de la sensation lumineuse ;

— les variations de la sensation lumineuse en fonction du milieu ambiant : autrement dit, l'adaptation.

A) L'ETUDE DES SEUILS LUMINEUX

a) LE SEUIL LUMINEUX BRUT

Représente le point où la lumière devient perceptible. Si l'on veut, il représente la sensation la plus élémentaire.

« Il se réduit au simple jugement de présence ou d'absence de la sensation. » (SARAUX.)

b) LE SEUIL LUMINEUX DIFFÉRENTIEL

C'est la plus petite quantité discernable entre deux plages lumineuses.

c) THÉORIE DES SEUILS LUMINEUX

Il semble que l'addition de deux influx soit nécessaire, en un temps minimum donné, pour que la cellule ganglionnaire soit excitée.

Au niveau de la rétine périphérique, plusieurs éléments récepteurs convergent sur une cellule ganglionnaire.

Au niveau de la fovéola, un seul cône correspond à la cellule ganglionnaire.

Ceci explique la plus grande sensibilité de la périphérie à une excitation lumineuse donnée.

d) SCOTOME CENTRAL A L'OBSCUR

La topographie des seuils lumineux a été recherchée à l'obscurité.

Un point est établi nettement : *l'existence d'un scotome central à l'obscur.*

Le scotome apparaît pour des luminances de l'ordre de 6×10^{-6} Stilbs, chiffre qui correspond en gros à la limite entre vision photopique et vision mésopique.

Le scotome est de dimensions variables selon les individus : 0,5 à 5 degrés, avec une moyenne au-dessus de 2 degrés.

B) LES CARACTERES DE LA SENSATION LUMINEUSE

a) IMAGES ET POST-IMAGES

Si l'œil est éclairé pendant un temps bref par une lumière suffisamment intense, après un *temps de latence* :

- plus court quand l'intensité est plus forte,
- plus long dans la région maculaire que dans les secteurs périphériques,

il voit apparaître *une image primaire* qui dure plus longtemps à la macula qu'à la périphérie, et qui varie en proportion inverse de son intensité.

Après la disparition de l'image :

- si le sujet regarde un fond uniforme éclairé, il voit se dessiner en sombre les contours de l'image : *c'est l'image secondaire négative* ;
- si, au contraire, le sujet ferme ses yeux, il voit apparaître une nouvelle image : *l'image secondaire positive.*

L'origine de ces *post-images* paraît être rétinienne.

b) STIMULATION LUMINEUSE INTERMITTENTE : LA FRÉQUENCE CRITIQUE DE FUSION

Si l'on soumet l'œil à des excitations lumineuses répétées à intervalles réguliers et séparés par des périodes obscures :

- pour un rythme d'excitation lent, le sujet voit des papillottements ;

— pour un rythme plus rapide, la lumière est vue de façon continue, comme une source lumineuse stable.

La fréquence à laquelle se produit la fusion des éclats est dite « fréquence critique de fusion ».

— *En vision centrale*, la F.C.F. varie avec :

— l'intensité d'illumination du test. La F.C.F. s'élève quand la brillance augmente ;

— la surface du test. La F.C.F. s'élève quand la surface du test est plus grande ;

— la longueur d'ondes. Aux fortes intensités, la F.C.F. est la même pour toutes les longueurs d'ondes. Aux faibles intensités, elle varie suivant la longueur d'ondes ;

— l'adaptation. *En vision centrale*, lors de l'adaptation à l'obscur, la F.C.F. diminue. Au contraire, en vision périphérique, lors de l'adaptation à l'obscur, la F.C.F. augmente.

C) L'ADAPTATION

a) ADAPTATION A L'OBSCUR

HECHT et KOHLRAUSCH établissent une *courbe d'adaptation* à l'obscur en mettant en abscisses la durée de l'observation, et en ordonnées le logarithme de l'intensité lumineuse.

La courbe présente deux parties bien distinctes :

— une première partie, courbe, présente tout d'abord une pente rapide pendant quelques minutes, puis qui devient plus lente et tend vers l'horizontale. *Le premier segment* répond à l'adaptation des cônes. *Au niveau de la fovéola, la courbe est limitée à ce seul segment* (HECHT et coll.) ;

— une seconde partie, courbe, présente, elle aussi, une pente rapide pendant quelques minutes, puis elle tend vers l'horizontale vers la quinzième minute environ. Ce segment répond à l'adaptation des bâtonnets.

Le point de jonction de ces deux segments de la courbe marque le moment où les cônes sont relayés par les bâtonnets. Le plus souvent, il siège entre 4 et 8 minutes. C'est le lieu de passage de la vision diurne à la vision nocturne.

La zone où fonctionnent simultanément cônes et bâtonnets répond à la vision mésopique, dont l'étude est intéressante pour la rétine centrale et pour la rétine périphérique (JAYLE).

b) EFFET PURKINJE

Lors du passage de la vision photopique à la vision scotopique, le maximum de sensibilité de l'œil aux différentes longueurs d'onde se trouve déplacé vers les courtes longueurs d'onde : c'est l'effet Purkinje.

Rappelons qu'en vision *photopique*, le maximum de sensibilité est à 560 Å.

En vision *scotopique*, le maximum de sensibilité est autour de 510 Å.

III. — LE SENS MORPHOSCOPIQUE

Le sens morphoscopique appartient avant tout à la rétine maculaire.

PIÉRON distingue cinq éléments de discrimination spatiale :

1) *Le minimum visible*, ou plus petite surface que l'œil puisse percevoir.

2) *Le minimum séparable*, ou plus petite lacune différenciable entre deux objets. C'est l'angle qui doit séparer deux points pour qu'ils soient pour qu'ils soient perçus séparément.

Cet angle a été défini arbitrairement comme étant de 1 minute. C'est pour ces raisons pratiques qu'on a fait de l'angle de 1 minute l'unité d'acuité visuelle.

En fait, HELMHOLTZ le trouve inférieur à 1 minute.

3) *Le minimum de décalage linéaire* : c'est l'angle qui sépare deux lignes au minimum de décalage perceptible.

4) *Le minimum de décalage d'extension* : c'est la plus petite augmentation de surface perceptible.

5) *Le minimum discriminable de déplacement*, ou plus petit déplacement spatial discernable.

C'est au niveau du centre maculaire que l'acuité visuelle est maximum.

Si l'on prend pour unité l'acuité au centre de la macula, elle tombe à 1/2 à 2°5, à 1/3 à 5°, à 1/5 à 10°, à 1/40 à la périphérie.

LA THEORIE DES TROIS CONES

On admet que, pour que deux points rétiniens soient vus séparément, il faut qu'ils impressionnent deux cônes séparés par un cône non impressionné.

Or, du fait des défauts optiques de l'œil, l'image d'un point n'est plus un point, mais une tache faite de cercles concentriques de diffusion.

Si l'on rapproche deux points lumineux, les franges de diffusion peuvent se chevaucher : les deux points ne seront alors perçus que s'il y a un contraste suffisant entre le centre de la tache et la périphérie.

Cette théorie des trois cônes met en valeur le rôle primordial des cellules à cônes dans l'acuité visuelle.

Le sens des formes *n'est pas uniquement localisé à la macula*, mais nous avons vu que l'acuité visuelle tombe très rapidement vers la périphérie. Le sens morphoscopique appartient donc avant tout à la région maculaire.

IV. — LE SENS CHROMATIQUE

Le sens chromatique est le troisième élément de la fonction visuelle, après la luminosité et la forme.

1° Le sens chromatique est *une propriété exclusive de la rétine diurne*. La sensibilité rétinienne aux couleurs est inversement proportionnelle à la densité en cônes du secteur rétinien examiné. C'est dire que *le sens chromatique est à son maximum au niveau de la macula*.

Néanmoins, la rétine périphérique est sensible aux couleurs, mais de façon bien inférieure à celle de la macula.

2° Par ailleurs, il existe *un scotome central de 2 à 3 degrés pour le bleu* (DONDERS).

3° *L'intervalle photo-chromatique* : si l'on augmente progressivement l'intensité d'une lumière colorée à partir du seuil, on constate que la première sensation lumineuse perçue est incolore. Ce n'est que plus tard qu'apparaît une sensation colorée. *L'intervalle qui sépare l'apparition de la lumière incolore et celle de la couleur est l'intervalle photo-chromatique*.

Cet intervalle photo-chromatique est *fonction de la longueur d'onde* : très élevé pour le bleu (640), très faible pour le rouge (3).

Cet intervalle photo-chromatique est également *fonction des régions rétiniennees considérées* : il augmente du centre à la périphérie.

En effet, l'une des composantes de l'intervalle photo-chromatique, le seuil lumineux, dépend des bâtonnets. Le maximum d'intervalle photo-chromatique est à la périphérie maculaire.

Au centre fovéal, privé de bâtonnets, *l'intervalle est à peu près nul*.

Le rôle des cônes dans la vision des couleurs est confirmé par le fait qu'en vision scotopique il n'y a pas de sensation colorée.

Ce n'est que pour une intensité suffisamment élevée que les cônes entrent en jeu et que survient la vision des couleurs.

4° *La théorie de Ségäl* : SÉGAL, en 1953, a bâti une nouvelle théorie de la vision chromatique.

Pour lui, la rétine serait formée de trois couches sensibles superposées, imprégnées d'un seul pigment, le pourpre, et de ses produits de décomposition : l'orangé transitoire et le jaune indicateur.

— *La première couche*, au niveau de la plexiforme externe, répondrait au *bouton synaptique des cônes*. Cette couche est colorée par l'orangé transitoire.

Or l'orangé a une couche d'absorption qui passe par un maximum très net pour le bleu. Cette première couche serait donc *réceptrice du bleu*.

Ceci est en plein accord avec *la cécité de la fovéola au bleu* : les boutons synaptiques des cônes sont, en effet, rejetés à la périphérie de la fovéola.

— *La deuxième couche* serait constituée par le *segment externe des cônes*, imprégné de pourpre à l'état liquide.

Cette couche serait réceptrice du vert.

— *La troisième couche* serait l'*épithélium pigmentaire*, imprégné de pourpre cristallin, qui absorberait la lumière rouge, qui seule a réussi à traverser les deux couches précédentes.

Cette théorie trichromatique de Ségäl a l'avantage de ne faire appel qu'à des notions connues, mais elle possède des points faibles : l'existence d'organes récepteurs au niveau des boutons synaptiques et surtout l'existence des synapses entre l'épithélium pigmentaire et les cellules visuelles.

CHAPITRE III

DEGENERESCENCES HEREDITAIRES ET FAMILIALES DE LA MACULA

LEBER (1916) a réuni différentes formes d'hérédo-dégénérescence de la rétine sous le nom d'« affections tapéto-rétiniennes ». Il voulait dire par là que les lésions n'intéressent pas seulement la rétine proprement dite, mais également et surtout l'épithélium pigmentaire (tapétum).

BEHR (1920), SORSBY (1940) montrent que les différents types d'hérédo-dégénérescence de la macula, infantile, juvénile, virile, sénile, constituent la même affection abiotrophique.

Qu'entend-on par « abiotrophie du neuro-épithélium rétinien » ? Il s'agit de la destruction partielle ou totale d'un tissu normalement développé. Cette destruction n'est pas due à une inflammation ou à un traumatisme, mais à une fragilité innée qui limite le temps normal de vie de ce tissu et en détermine la mort prématurée.

FRANCESCHETTI a défini, à la suite de GOWERS, JENDRASSIK et BING, les caractères fondamentaux d'une affection neurologique hérédo-familiale.

1° *Homochromie* : chez différents membres d'une même famille, l'affection se manifeste *au même âge*.

2° *Homologie* : plusieurs membres d'une même famille sont frappés *par la même affection*.

3° *Homotypie* : la symptomatologie de cette affection présente *le même type, le même aspect*.

De plus :

4° L'affection a tendance à *évoluer progressivement*.

5° On peut observer le *signe de la précession* dans la génération suivante. La maladie apparaît plus tôt et le tableau clinique est plus grave.

En fait, FRANCESCHETTI fait remarquer l'excessive rapidité de ces critères classiques et introduit la notion de la *variabilité phénotypique* :

- un gène « fort » imprimera sa présence avec une certaine constance ;
- un gène « instable et faible » apparaîtra dans un pourcentage réduit.

C'est la notion de *pénétrance* qui influe sur le nombre de sujets atteints dans une même famille.

— Des formes *frustes*, pouvant passer inaperçues, peuvent coexister dans la même famille avec des formes *extensives*, plus graves que les formes habituelles.

C'est la notion d'*expressivité* qui définit ce degré de réalisation du gène.

— Enfin, la *spécificité* nous renseigne sur la localisation et la morphologie du gène anormal.

Enfin, il faut définir les termes : héréditaire et familial.

Un cas *héréditaire* peut fort bien être isolé, transmis par hérédité récessive, dans une famille où il y a peu d'enfants.

Par contre, un cas est dit *familial* quand dans la même famille apparaissent plusieurs cas de maladie héréditaire.

* *

Si le *processus dégénératif* atteint à la fois *cerveau et rétine*, il s'agit d'une *dégénérescence cérébro-rétinienne* dont le type est l'idiotie amaurotique familiale :

- infantile : TAY-SACHS ;
- juvénile : VOGT-SPIELMEYER.

Si la rétine seule est atteinte, il s'agit d'une *dégénérescence tapéto-rétinienne* centrale ou périphérique (dégénérescence pigmentaire).

Le terme de « tapétum » est critiqué vivement par le Professeur RENARD, qui estime qu'il prête à confusion avec le « tapis » des animaux et avec le « tapétum » cérébral.

FRANÇOIS fait remarquer que ce sont les couches externes de la rétine, l'épithélium pigmentaire et la partie voisine de la choroïde, qui sont atteintes dans ces dégénérescences tapéto-rétiniennes. Les couches externes de la rétine et les couches internes de la choroïde formant, comme nous l'avons déjà vu, un ensemble physiologique.

Par contre, les dégénérescences cérébro-rétiniennes qui intéressent essentiellement les cellules ganglionnaires de la rétine, donc les couches internes de celle-ci, ne sont pas des atteintes tapéto-rétiniennes.

Il est *difficile de classer* ces dégénérescences.

Il n'existe pas de classification uniformément admise.

1° Certains les groupent *selon leur anatomie pathologique* et rapprochent les dégénérescences qui se produisent au même niveau de la rétine ou de la choroïde.

2° D'autres les groupent *selon leur mode de transmission héréditaire* (FRANCESCHETTI). Mais une même affection peut, d'une famille à l'autre, apparaître récessive ou dominante, avec une pénétrance variable.

3° D'autres encore les groupent *suyant leur mode évolutif* (LEINFELDER, CAROLL). Mais nous auons vu que, dans la même famille, pouuaient se rencontrer des formes frustes et des formes extensives beaucoup plus sévères de la même affection (FRANCESCHETTI) ¹. Cette tentative de classification suivant l'évolutivité nous paraît donc assez contradictoire.

4° Plus valable serait la classification *selon la topographie de la lésion*.

Mais l'on sait la fréquence des *formes associées* (association de la rétinite pigmentaire et de la maladie de Stargardt, par exemple).

En outre, dans ces affections dégénératives et héréditaires, le *polymorphisme des lésions* frappe le clinicien. On a l'impression qu'entre les formes typiques, il y a une foule de formes intermédiaires. Seul le caractère héréditaire de ces affections permet de les relier entre elles (J. FRANÇOIS).

5° Pour la commodité du schéma, on a coutume de classer ces affections *selon l'âge d'apparition* de l'affection.

Pour J. FRANÇOIS, notre classification n'est pas logique :

« La même lésion tapéto-rétinienne centrale ... donnera dans des familles différentes et à des âges différents un aspect ophtalmoscopique différent », « il n'y a aucune raison de décrire des formes suivant l'âge d'apparition. »

En fait, le polymorphisme des lésions, l'existence de nombreuses formes atypiques ou intermédiaires, la possibilité de lésions d'aspect identique à des âges différents, tout cela concourt à *rendre difficile une classification clinique*.

(1) Cas publiés par P. BÉRARD dans le *Bulletin de la Société Française d'Ophtalmologie* de mai 1953 : dans la même fratrie, 2 cas frustes pour 1 cas sévère.

On peut dire que, dans les dégénérescences familiales et héréditaires de la macula :

- la transmission est soit récessive, soit dominante ;
- l'évolution est soit bénigne, soit sévère ;
- l'aspect ophtalmoscopique est variable : lésion isolée ou associée à d'autres lésions, locales ou générales ;
- l'âge d'apparition est des plus variables : on a décrit des formes infantiles, juvéniles, viriles, pré-séniles, séniles.

A l'heure actuelle, il semble que des dégénérescences séniles surviennent sur une prédisposition héréditaire (cas de jumeaux univitellins, rapportés par VOGT).

— Par ailleurs, la limite entre cas héréditaires et lésions acquises est elle-même difficile à établir : l'aspect exsudatif de la dégénérescence de SORSBY, pseudo-inflammatoire, plaçait en apparence pour une étiologie infectieuse : les observations de SORSBY et coll., celles de J. FRANÇOIS, démontrent le caractère héréditaire d'une lésion d'apparence bien peu dégénérative.

— D'autres cas (telle notre observation de Mlle N... St...) montrent l'existence de lésions typiquement semblables à celles de la maladie de Stargardt, sans qu'aucun élément familial ou héréditaire n'ait pu être retrouvé.

— S'agit-il d'un gène de pénétrance faible ? S'agit-il de cas isolés dans une maladie récessive ? S'agit-il d'une mutation de gènes ?

Les cas isolés sont très fréquents. Il est très difficile alors d'affirmer qu'il s'agit ou ne s'agit pas d'une affection hérédofamiliale.

Nous envisagerons successivement :

- les hérédodégénérescences maculaires ;
 - les rétinites pigmentaires centrales ;
 - les dégénérescences cérébro-rétiniennes ;
 - les dégénérescences primaires de la choroïde.
-

CHAPITRE IV

HEREDO-DEGENERESCENCES MACULAIRES

Nous distinguerons les formes *isolées* et les formes *associées*.

Malgré l'opposition justifiée de J. FRANÇOIS, nous reprendrons la classification, commode, qui se base sur *l'âge d'apparition*.

Classiquement, on décrit :

- Une *forme infantile*, décrite par BEST, en 1905. Elle débute dans les premières années de la vie. Peu de cas ont été décrits. L'hérédité semble inégalement dominante (J. FRANÇOIS).
- Une *forme juvénile*, décrite par STARGARDT, en 1909. Elle survient entre huit et quinze ans, au voisinage de la puberté. Elle est de loin la plus fréquente. Le mode de transmission est en général récessif, plus rarement dominant (FRANCESCHETTI, J. FRANÇOIS).
- Une *forme adulte* (BEHR), débutant vers les vingt ans.

Il existe aussi des formes *pré-séniles*, débutant vers quarante-cinq ou cinquante ans (WAARDENBURG, FRANÇOIS), et des formes *séniles* (FRANÇOIS, SORSBY, etc.).

Nous adjoindrons à ces formes classiques :

- la *dégénérescence de type inflammatoire de Sorsby* ;
- et des *variantes rares* d'héredo-dégénérescences maculaires.

I. — LA FORME INFANTILE DE BEST

BEST, en 1905, a décrit une *forme infantile*.

La dystrophie maculaire survenait *avant sept ans*.

Dans la famille étudiée par BEST, 8 membres sur 59 présentaient une lésion maculaire.

L'aspect du fond d'œil montre un *foyer maculaire arrondi, rougeâtre*, dans certains cas.

Ailleurs, il s'agit d'un *foyer atrophique pigmenté*.

Cette dystrophie maculaire n'empêchait pas néanmoins une assez *bonne vision centrale*.

L'étude de cette famille a été continuée par VOSSIUS (1921), WEISEL (1922), JUNG (1936), qui montrent que l'affection se transmet *sur le mode dominant irrégulier* (22 membres atteints sur un total de 300).

L'évolution est parfois stationnaire, ailleurs très lente.

Il semble qu'il n'y ait pas, comme le pensait BEST, de facteur « congénital » : aucun cas n'a pu être diagnostiqué au cours des premiers mois de la vie.

FALLS (1949) a publié une autre observation du même genre : 10 personnes atteintes sur 43 en quatre générations.

J. FRANÇOIS rapproche de ce groupe la dégénérescence maculaire kystique.

II. — LA DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE KYSTIQUE

La dégénérescence maculaire kystique se transmet selon le mode *dominant, régulier ou irrégulier*.

Elle se traduit *au début* par un soulèvement de la macula, en une zone régulièrement arrondie, plus claire que le reste de la région.

A ce stade, et jusqu'à quarante ans, il y a peu de trouble visuel.

Par contre, *après quarante ans*, les lésions évoluent vers l'atrophie. des pigments apparaissent. L'acuité visuelle est fortement touchée.

Des observations publiées, citons celles de MAC FARLAND (1955 — 6 membres d'une famille atteints sur 23 en quatre générations), de SORSBY (1956 — portant sur cinq familles), celle de HUYSMANS, que nous allons brièvement rappeler.

HUYSMANS¹ publie 8 cas de kyste rétinien maculaire dans une famille de onze personnes. Ces kystes rétiens maculaires ne s'accompagnaient pas de *troubles fonctionnels*.

Le premier malade fut découvert par hasard, au cours d'un examen systématique. Lors d'une réfraction, il avait trente-neuf ans et présentait un astigmatisme hypermétropique bilatéral et, en outre, un soulèvement rétinien dans la région maculaire, de deux à trois dia-

(1) *Ophtalmologica*, 1940, 99, 449.

mètres papillaires. La partie inférieure de ce soulèvement était occupée par une masse jaune ressemblant à un hypopion. Celui-ci était séparé franchement de la partie transparente par une ligne horizontale.

Le malade présentait donc « un aspect typique de pseudo-kyste central de la rétine » (HUYSMANS). Le reste du fond d'œil ne montrait pas la moindre altération.

Pas de déficit central au champ visuel.

Le malade fut suivi pendant un an, sans que la moindre modification de l'aspect de sa région maculaire ait pu être enregistrée.

Des examens systématiques, pratiqués sur les autres membres de la famille, montrèrent :

- chez le père : rien ;
- chez la mère : une pigmentation nettement anormale de la région maculaire ;
- chez les 9 enfants :
 - 7 porteurs de « pseudo-kystes de la macula » : 5 garçons, 2 filles ;
 - 1 garçon de dix-huit ans (l'avant-dernier) dont la macula est saillante, sans pour cela qu'il y ait pseudo-kyste maculaire ;
 - 1 garçon de quatorze ans (le plus jeune) : indemne de toute lésion maculaire.

Il semble que l'on assiste là à une progression de la lésion avec l'âge. « Le plus jeune, âgé de quatorze ans, n'avait pas encore l'anomalie. » « Le frère de dix-huit ans avait déjà une macula saillante, avec pigmentation anormale, mais l'aspect kystique n'était pas encore atteint. »

Dans cette optique, HUYSMANS considère l'état de la mère comme le stade terminal.

Il s'agit là d'une dégénérescence maculaire *sans* scotome central, *sans* baisse de l'acuité visuelle, *sans* métamorphopsie.

Les deux yeux sont affectés et la lésion est identique pour chaque œil.

III. — LA MALADIE DE STARGARDT

C'est la plus fréquente des hérédodégénérescences de la macula.

Décrite par STARGARDT, en 1909, celui-ci avait observé une dégénérescence maculaire associée à des lésions périphériques du type rétinite pigmentaire.

Elle débute entre l'âge de huit ans et la puberté. Elle commence à n'importe quel âge : *entre huit et vingt ans*.

Elle atteint simultanément les deux yeux.

Assez souvent, la baisse de la vision centrale *précède* plus ou moins longtemps les premiers signes ophtalmoscopiques.

Il s'agit d'une *diminution lentement*, mais *régulièrement progressive* de l'acuité visuelle.

L'enfant lit de plus en plus difficilement les caractères d'imprimerie.

Il existe souvent des métamorphopsies et une gêne à la lumière vive.

Parfois, on constate des périodes d'arrêt, mais l'affection s'aggrave généralement en quelques années pour aboutir à la *perte complète de la vision centrale*.

Le *tableau ophtalmoscopique* est variable d'une famille à l'autre, variable selon le stade évolutif, mais toujours net lorsque existent des troubles visuels.

1° *Au début*, assez souvent, l'on trouve :

- *une inégalité de la pigmentation maculaire*, avec *disparition du reflet fovéal* ;
- *souvent, un œdème discret*, avec apparition d'une sorte de vernis qui rappelle la bave d'escargot.

2° *Ensuite*, apparaissent de *petits points jaunâtres*, puis orangés, gros comme des têtes d'épingle.

Entre ces taches, un *pointillé de pigments noirs* s'agglomère pour constituer de petits amas irréguliers.

Parfois aussi, des *taches dépigmentées* centrées sur un petit amas pigmentaire.

3° En définitive, les taches jaunâtres se multiplient, s'agrandissent, se pigmentent sur les bords.

On aboutit à un *foyer ovalaire bien limité*, plus ou moins étendu, *répondant au territoire fovial*, de coloration gris jaunâtre.

La pigmentation peut prendre des types variables au cours des années ; le foyer se pigmente de plus en plus.

On peut dire qu'en *définitive* la lésion est :

- du *type atrophique* ;
- ou du *type pigmentaire*.

La pigmentation anormale peut prendre notamment :

- le type poivre et sel sur fond rouge ;
- le type gros grains pigmentaires arrondis.

Ailleurs, au contraire, on trouve de vastes plages atrophiques, à contours irréguliers, laissant transparaître quelques vaisseaux choroïdiens. L'aspect réalisé pourrait faire croire à une choroïdite maculaire.

4° Certains auteurs ont décrit d'autres aspects ophtalmoscopiques :

— BEST : tache jaune-rouge, finement pigmentée sur les bords, bien limitée.

— STARGARDT : *points blanchâtres* agglomérés, d'où partent radiairement dans tous les sens de fines raies blanches parcourant la région centrale.

— BROWN : *figure en rosette*, sous forme de gouttelettes à disposition étoilée.

5° Quoi qu'il en soit, *le reste du fond d'œil est normal.*

Les vaisseaux rétiniens ne sont pas modifiés.

L'atrophie optique est exceptionnelle (J. FRANÇOIS). FRANCESCHETTI, par contre, pense que l'atrophie de la papille est fréquente.

En définitive :

— La lésion *peut rester localisée à la macula* (foyer bien circonscrit de 1/2 à 1 diamètre papillaire).

— *Assez souvent, elle s'étend bien au delà de la macula* « pour donner naissance à une zone dégénérative dont les limites sont imprécises et qui s'étend sur une distance variable pouvant aller jusqu'à 4 ou 5 diamètres papillaires » (J. FRANÇOIS).

Pour le Professeur RENARD, les lésions sont « toujours bilatérales, mais à un stade différent de leur évolution ».

L'évolution de ce tableau est progressive. Il peut y avoir des périodes d'arrêt évolutif ; *il n'y aura pas de régression.*

* *

Quels sont les autres signes de la maladie de Stargardt ?

— Le champ visuel scotopique montre un scotome central absolu ou relatif, avec *intégrité du champ visuel périphérique.*

— Le sens lumineux est normal.

— Le sens chromatique est variable : presque toujours, des dyschromatopsies (acquises) ont été observées¹ ; parfois même, on trouve une achromatopsie.

— L'électrorétinogramme conventionnel est normal.

— L'électrorétinogramme dynamique (JAYLE) s'efforce de distinguer une réponse des cônes et une réponse des bâtonnets : à ce titre, il montre des altérations caractéristiques.

(1) J. FRANÇOIS, « L'hérédité en ophtalmologie ».

La maladie de Stargardt est fréquemment associée à d'autres lésions :

- soit rétinienues ;
- soit d'ordre général.

J. FRANÇOIS insiste sur les dégénérescences maculaires associées aux rétinites pigmentaires, avec ou sans héméralopie.

Nous reprendrons ces formes associées un peu plus loin.

L'anatomo-pathologie a été rarement pratiquée.

Elle montre une *dégénérescence du neuro-épithélium*, avec destruction par places de la couche des cônes et des bâtonnets de la macula. Cette destruction peut être totale au niveau de la fovéa : chorio-capillaire et épithélium pigmentaire paraissent épargnés (Professeur RENARD).

Sur le plan héréditaire, la maladie de Stargardt se transmet sous un mode « *plutôt récessif* » (Professeur RENARD).

FRANCESCHETTI estime que le mode de transmission est « *en général récessif, plus rarement dominant* ».

1° Des cas ont été signalés de transmission en *dominance*.

— Citons le cas de BLUE (1919). Les 4 cas décrits par SORSBY (1940), les cas de BONNET et HUGONNIER (1947), DOLLFUS (1948). HERMANN (1952).

— Le cas de BONNET et HUGONNIER est celui d'une maladie de Stargardt étudiée sur quatre générations ; 8 membres de la famille sont atteints :

- la grand-mère paternelle ;
- le père ;
- 3 filles (sur 4) ;
- 3 petits-enfants (sur 5).

— Dans ces observations, la rétine centrale est seule atteinte. La dégénérescence maculaire est du même type chez tous les malades. L'évolution est lentement progressive. Elle s'accompagne chez tous de nyctalopie.

— A côté de ces cas où la transmission héréditaire est dominante, les cas de :

2° *Transmission sur le mode récessif simple* sont beaucoup plus nombreux.

— On peut retrouver, assez souvent, la notion de *parents consanguins* : DUJARDIN (1904), BEHR (1920), SORSBY (1940), etc.

— On connaît de nombreux exemples où *une seule fratrie est touchée*, les ascendants ou les descendants étant indemnes.

Tel est le cas de l'observation princeps de STARGARDT, en 1909 : dans une famille, il décrivait l'atteinte isolée de 4 cousins germains. Dans une autre famille, l'atteinte de 3 germains (sur 5).

3° Des cas ont été décrits de transmission *sur le mode récessif lié au sexe* :

— JAEGER (1953) : 25 cas en 6 familles.

— HALBERTSMA (1928) : description d'une dystrophie maculaire associée à une dyschromatopsie, dont la transmission se faisait selon le mode lié au sexe : seuls les hommes étaient touchés. L'auteur en décrit 7 en quatre générations.

En définitive, nous pouvons conclure qu'étant donné la fréquence des cas isolés, cette affection est plutôt de type récessif.

IV. — LA MALADIE DE BEHR

Elle représente une forme adulte, de dégénérescence maculaire, débutant vers vingt ans.

V. — LA FORME PRÉ-SÉNILE

Elle débute entre quarante et cinquante ans.

Classiquement rare, elle est peut-être plus fréquente que les formes du sujet jeune.

FRANÇOIS et DEWEER ont décrit des manifestations familiales et une transmission directe de la dégénérescence maculaire pré-sénile dans deux générations.

Quant à la forme sénile, elle sort du sujet de notre exposé, mais il semble que l'on y trouve parfois une ascendance familiale ; il semble que bon nombre de dégénérescences séniles aient une prédisposition héréditaire.

VI. — L'HÉRÉDO-DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE DE TYPE EXSUDATIF

Extrêmement intéressante, car il s'agit d'une affection d'allure inflammatoire, mais qui en fait se révèle être une maladie héréditaire.

SORSBY et ses collaborateurs ont attiré l'attention, en 1940, puis en 1949, sur une dégénérescence héréditaire de *type exsudatif*, ou de *type hémorragique exsudatif*.

Cette affection s'observe en général à l'âge adulte, entre vingt et quarante ans, souvent vers la *quarantaine*. Il est rare qu'elle débute plus tôt (1 cas de KNAPP, à l'âge de onze ans).

Elle commence par un trouble de la vision centrale unilatéral. Le second œil est atteint secondairement, dans les mois ou les années qui suivent.

Au niveau de la région maculaire, on trouve :

- de l'œdème ;
- des hémorragies ;
- des exsudats.

Les lésions, d'étendue variable, sont souvent très bien délimitées.

Elles évoluent progressivement vers l'atrophie chorio-rétinienne plus ou moins étendue vers la périphérie.

On trouve un enchevêtrement de rubans blancs, qui sont des vaisseaux choroïdiens, sclérosés et oblitérés.

Dans les mailles du réseau formé par ce ruban : pigmentation et coloration grisâtre.

En résumé : évolution vers l'atrophie choroïdienne, avec pigmentation. Ces lésions entraînent une cécité presque totale.

— L'examen ophtalmoscopique isolé n'évoque pas une affection dégénérative héréditaire des types précédemment décrits.

Pourtant, l'examen des autres membres de la famille plaide en faveur d'une transmission suivant le mode dominant, qu'il soit régulier ou irrégulier.

C'est dire la nécessité, devant tout aspect ophtalmoscopique pathologique de la région maculaire (exsudats, hémorragies, atrophie choroïdienne) et en l'absence de toute maladie organique et de toute étiologie connue, de rechercher une affection génétique possible, par l'examen systématique des autres membres de la famille.

SORSBY et ses collaborateurs ont publié, en 1949, l'observation de quatre familles :

- première famille : 16 cas en 4 générations ;
- deuxième famille : 25 cas en 4 générations ;
- troisième famille : 10 cas en 2 générations ;
- quatrième famille : 16 cas en 3 générations.

SORSBY a également insisté, là encore, sur le rôle possible d'un mariage consanguin, à l'occasion d'une observation publiée en 1940.

FRANÇOIS fait remarquer que, si l'hérédité est dans la règle dominante, elle peut aussi, fort bien, se révéler récessive.

— A signaler enfin que des formes non strictement maculaires de la même affection — soit péripapillaires, soit périphériques — peuvent

s'observer. Mais SORSBY pense que, dans la plupart de ces formes, la lésion débute au centre pour s'étendre ensuite soit autour de la papille, soit à la périphérie.

— L'évolution totale est lente. Elle se fait sur une trentaine d'années, la cécité n'intervenant qu'au terme de l'évolution.

— Ici encore, le champ visuel périphérique est normal.

— En outre, il n'y a pas d'altérations du sens chromatique.

— Telle est cette affection, très curieuse par son aspect ophtalmoscopique si particulier.

VII. — VARIANTES RARES DES HÉRÉDO-DÉGÉNÉRESCENCES MACULAIRES

A) LA CHOROIDITIS GUTTATA

Décrite pour la première fois par HUTCHINSON et TAY, chez 3 sœurs âgées de quarante à cinquante-sept ans (1875), elle doit être considérée comme une *forme pré-sénile* de dégénérescence maculaire.

— Cliniquement, elle est caractérisée par la présence de *taches jaunes*, arrondies, non saillantes, de la taille d'un grain de mil, disséminées sans ordre, mais surtout nombreuses dans la région papillo-maculaire et maculaire.

Ces taches jaunes sont formées par des *corps colloïdes*. Les dépôts hyalins se trouvent à la limite de la choroïde au *niveau de la membrane de Bruch*.

Leur origine est probablement une altération de la lame vitrée (FRANCESCHETTI).

— Ce qui caractérise le mieux la choroidite guttata, c'est qu'elle crée une *dégénérescence maculaire* et qu'elle possède un *caractère familial*. C'est donc une dégénérescence colloïde très particulière.

B) LES DEGENERESCENCES HYALINES DE LA REGION PAPILLO-MACULAIRE

a) LA DÉGÉNÉRESCENCE HYALINE TYPE HOLTHOUSE ET BATTEN (1897)

Elle débute entre vingt et trente ans.

Il n'y a pas de troubles visuels importants.

Dans la *région papillo-maculaire*, apparition de taches rondes ou angulaires, blanc-jaune, réalisant un *aspect « en mosaïque »*.

BUTLER et MOULD ont pu observer la transmission de l'affection à travers plusieurs générations (1910).

b) LA DÉGÉNÉRESCENCE « EN RAYON DE MIEL » DE DOYNE

Décrite par DOYNE, en 1899.

Elle débute entre vingt et quarante ans.

Et se caractérise, comme la précédente, par l'existence dans la *région papillo-maculaire* de taches blanc-jaune, arrondies ou plus irrégulières, formant une mosaïque péri-maculaire.

Mais, ce qui la *caractérise* de la précédente, c'est sa *disposition en rayons* autour de la macula.

La macula elle-même est occupée par un *foyer atrophique*, peu ou prou pigmenté, à travers lequel les vaisseaux choroïdiens apparaissent.

Autour de la macula, on trouve ces rayons formés de taches jaunes juxtaposées, entre lesquelles existe un piqueté pigmentaire, le tout donnant l'impression d'une mosaïque (J. FRANÇOIS).

Cette affection n'entraîne *une baisse importante de la vision qu'assez tard*.

TREACHER COLLINS (1913) a établi la présence de corps hyalins à la surface de la membrane de Bruch par dégénérescence de l'épithélium pigmentaire.

DOYNE et TREE pensent que la transmission se fait *suivant un mode dominant* irrégulier.

L'affection décrite par DOYNE a été presque uniquement rencontrée en Angleterre.

c) LA MALATTIA LEVANTINESE

Décrite par VOGT, en 1925, c'est une affection que l'on ne trouve que dans une *vallée orientale du Tessin*, la vallée Levantine.

Les altérations maculaires débutent vers l'âge de vingt ans.

La baisse de vision ne s'installe que vers quarante ans. Elle peut aboutir à un scotome central.

Ici encore, le tableau ophtalmoscopique est celui de taches blanc-jaune, serrées les unes contre les autres, de taille différente, dans la région maculaire.

Elles ressemblent aux Drüsen, mais leur *caractère héréditaire dominant* les en distingue, ainsi que la baisse d'acuité visuelle qu'elles entraînent.

En définitive, entre la dégénérescence hyaline de Holthouse et Batten, la dégénérescence en rayons de miel de Doyme et la maladie Levantine, *existent des différences dans la répartition topographique.*

Par contre, les *trois affections sont des dégénérescences hyalines*, dont le caractère *héréditaire dominant* est bien établi et qui entraînent des *lésions maculaires* plus ou moins importantes.

C) LES DEGENERESCENCES VITELLIFORMES DE LA MACULA

Décrites pour la première fois par ZANEN et RAUSIN, en 1950.

Plusieurs publications ont été faites depuis ; une mise au point importante du Professeur RENARD, de DHERMY et AMAR a bien établi les caractères de cette affection rare (10 cas publiés).

L'âge d'apparition est variable. *Le plus souvent avant quatorze ans* (7 observations), parfois plus tard.

L'aspect ophtalmoscopique est très particulier : *toute l'aire maculaire est occupée par un disque jaune*, de diamètre un peu plus grand que celui de la papille, à *bords très réguliers*.

Sa teinte est uniforme.

L'examen biomicroscopique, au verre de contact, montre que le disque est plat et non bombé.

L'atteinte est *bilatérale le plus souvent*, parfois unilatérale (2 cas seulement).

L'acuité visuelle n'apparaît pas ou presque pas altérée.

L'évolution montre, dans plusieurs cas, la tendance à la régression du disque, remplacé par quelques infiltrations pigmentaires assez discrètes.

De nombreux éléments font penser à une affection familiale :

- L'observation de HAMBRESIN (1950) qui rapporte 2 cas semblables : celui d'un frère et d'une sœur présentant ce même aspect maculaire.
- L'aspect « absolument circulaire, parfaitement centré sur la fovéa » (Professeur RENARD) où « la bilatéralité et la symétrie des lésions évoquent au plus haut point l'idée d'une affection congénitale », est également en faveur de cette hypothèse. « Ce n'est en effet que dans les maladies comme le Tay Sachs, le Stargardt, qu'on trouve une telle localisation, parfaitement circulaire et symétrique » (Professeur RENARD).

En l'absence de coupe, les auteurs pensent qu'il s'agit d'une lésion située

« entre rétine et épithélium pigmentaire, peut-être même infiltrant jusqu'à la lame de Bruch ».

Cette *dégénérescence vitelliforme* paraît donc être une affection *héréditaire*,

« d'évolution lente, siégeant en arrière de la lame visuelle rétinienne et n'altérant pas la vision pendant de longues années » (Professeur RENARD).

VIII. — FORMES ASSOCIÉES DES HÉRÉDO-DÉGÉNÉRESCENCES MACULAIRES

L'hérédo-dégénérescence maculaire peut être associée :

- à d'autres lésions rétiniennes ;
- à des lésions du système nerveux central ;
- à d'autres lésions, d'ordre général.

A) ASSOCIATION DE L'HEREDO-DEGENERESCENCE MACULAIRE A D'AUTRES LESIONS RETINIENNES

1° *La rétinite pigmentaire* peut s'accompagner de lésions maculaires du type Stargardt ou du type Behr.

Les lésions rétiniennes périphériques de type dégénérescence pigmentaire peuvent s'accompagner ou non d'héméralopie.

STARGARDT, en 1909, avait décrit une dégénérescence maculaire, à laquelle s'ajoutèrent des lésions de la rétine périphérique du type dégénérescence pigmentaire *sans* héméralopie.

D'autres auteurs ont publié des observations analogues (BEHR, en 1920 ; KLEEFELD, en 1921, etc.).

J. FRANÇOIS fait remarquer que de nombreuses autres observations font état de dégénérescence maculaire plus rétinite pigmentaire *avec* héméralopie.

Quoi qu'il en soit, une maladie de Stargardt typique peut s'accompagner des *lésions caractéristiques de la rétinite pigmentaire pure* :

- au fond d'œil : amas pigmentaires périphériques rappelant les ostéoblastes ; vaisseaux rétiniens filiformes ; atrophie optique ;
- au champ visuel : un scotome annulaire ;
- à l'électrorétinogramme : pas de réponse (J. FRANÇOIS, M.A. DOLLFUS).

On peut également trouver associée à une dégénérescence maculaire, *une rétinite ponctuée* :

— le tableau ophtalmoscopique y est quelque peu différent, des points blancs minuscules remplaçant les pigments en ostéoblastes à la périphérie.

PERRON, TOGNET et MOUNIER ont publié deux intéressantes observations de lésions de type Stargardt associées à une rétinite pigmentaire¹. Dans les deux cas, les malades ont présenté : d'abord, une dégénérescence maculaire, ensuite, quelques années plus tard, des signes de rétinite pigmentaire qui s'installa secondairement.

Les lésions centrales peuvent donc longtemps rester isolées. *Il faut examiner systématiquement la périphérie du fond d'œil dans toutes les dégénérescences maculaires*. On peut, au cours de l'évolution, voir apparaître une pigmentation périphérique.

Il semble d'ailleurs qu'il y ait une parenté liant l'hérédo-dégénérescence maculaire type Stargardt et la rétinite pigmentaire. J. FRANÇOIS, en 1949, a publié le cas de deux cousins germains dont l'un présentait une dégénérescence pigmentaire de rétine associée à une maladie de Stargardt, et l'autre présentait une dégénérescence maculaire type Stargardt isolée.

2° J. FRANÇOIS signale la possibilité de foyers de *chorio-rétinite périphérique banale* associés à une dégénérescence maculaire.

3° *Le syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl*, caractérisé par quatre signes cardinaux :

- *dégénérescence pigmentaire de la rétine* ;
- *polydactylie* ;
- *déficience mentale* ;
- *dystrophie adiposo-génitale* ;

peut s'accompagner d'atteinte maculaire associée, comme l'établit la communication de JAYLE, OURGAUD et BOUDOURESQUE, dont nous reparlerons plus loin, à propos des dégénérescences maculaires unilatérales².

4° *Une atrophie optique* peut être associée à une dégénérescence maculaire (1 cas de BEHR ; 1 cas de JAYLE).

En fait, ces cas sont exceptionnels. On note en général un disque optique normal ou une pâleur temporale légère.

5° L'association avec une *dyschromatopsie* est possible. Soit cécité pour le rouge et le vert, soit cécité totale pour les couleurs.

J. FRANÇOIS trouve très souvent cette association.

(1) *Bull. Soc. Oph.*, avril 1953.

(2) *Bull. Soc. Oph.*, février 1953.

B) ASSOCIATION
DE L'HEREDO-DEGENERESCENCE MACULAIRE
A DES LESIONS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL

1° *Déficiência mentale* fréquente : dans 4 % des cas. Elle peut aller jusqu'à l'idiotie.

Le plus souvent, on trouve des troubles mentaux et psychiques, à type d'arriération ou de débilité plus ou moins marquée, sans que cela puisse être très systématisé.

2° *Dégénérescence spino-cérébelleuse* : FROMENT, BONNET et COLRAT ont décrit une association dégénérescence maculaire - dégénérescence spino-cérébelleuse *portant sur trois générations* (1937).

3° D'autres associations ont été décrites :

- atrophie cérébelleuse (VAN BOGAERT, 1937);
- maladie de Friedreich ;
- amyotrophie de Charcot ;
- paraplégies spasmodiques familiales ;
- ataxie cérébelleuse du type Pierre Marie.

Ces associations se font avec des maladies nerveuses, elles-mêmes héréditaires.

4° Dans certains cas, l'atteinte neurologique est traduite par des *altérations de l'électroencéphalogramme*, sans traduction clinique importante.

C) AUTRES ASSOCIATIONS

1° A des troubles de l'audition : hypoacousie (SCUDERI).

2° A des troubles endocriniens de type hypophysaire (KLIMKOWA).

CHAPITRE V

RETINITES PIGMENTAIRES CENTRALES

Dans le chapitre précédent, nous avons vu la fréquence relative de l'association dégénérescence maculaire - rétinite pigmentaire.

Les observations de PERRON, TOGNET et MOUNIER mettaient en valeur l'apparition de la rétinite pigmentaire secondairement dans le temps, plusieurs années après la dégénérescence maculaire primitive.

J. FRANÇOIS pense pour sa part que ces deux affections sont « parentes », s'appuyant sur une observation de cousins germains, dont l'un présentait une maladie de Stargardt isolée et l'autre une association Stargardt - rétinite pigmentaire.

Mais il est des formes de *rétinite pigmentaire atteignant le pôle postérieur* de l'œil d'emblée *de façon primitive*.

Il s'agit bien de rétinite pigmentaire : l'électrorétinogramme est muet, il n'y a pas de réponse électrorétinographique.

L'atteinte peut être *centrale pure* :

- scotome central ;
- lésions ophtalmoscopiques centrales ;

ou *péri-centrale* :

- avec vision centrale plus ou moins conservée et scotome péri-central ;
- la macula est intacte et entourée d'une zone pigmentée (KAPUCINSKI et WITTMER).

Les lésions ophtalmoscopiques comprennent :

- de l'œdème ;
- des *migrations pigmentaires* ;
- puis des *plaques d'atrophie choroïdienne marbrées* de pigment.

L'électrorétinogramme montre une absence de réponse.

L'*adaptométrie* montre un net retard du point .

Il ne s'agit pas ici d'association maladie de Stargardt - dégénérescence pigmentaire, mais bien de *rétinite pigmentaire centrale*.

Ces cas, assez rares, montrent *l'intérêt de la rétinographie et de l'adaptométrie dans l'étude de l'étiologie d'une lésion maculaire*.

CHAPITRE VI

DEGENERESCENCES CEREBRO-RETINIENNES

Les dégénérescences maculaires décrites jusqu'ici étaient des maladies *locales*, absolument isolées.

Dans les cas où une autre lésion pathologique leur était associée, il ne s'agissait que de la juxtaposition de deux affections différentes, ne présentant entre elles aucun lien histologique.

Il n'en est pas de même des *dégénérescences cérébro-rétiniennes*. Là, les lésions rétinienues ne sont que l'expression d'une maladie plus générale, d'une *perturbation grave du métabolisme lipidique*, entraînant en particulier la *dégénérescence de la couche des cellules ganglionnaires du système nerveux*.

Les signes oculaires, très sévères, ne sont donc que l'accompagnement de signes généraux plus graves encore.

La dégénérescence cérébro-rétinienne sera *d'autant plus grave qu'elle débute plus tôt*.

J. FRANÇOIS estime que les troubles mentaux n'apparaissent plus si les lésions se produisent après la puberté.

I. — L'IDIOTIE AMAUROTIQUE FAMILIALE DE TAY-SACHS

— Elle débute dans la première année de la vie, généralement autour du cinquième mois.

Il est exceptionnel que les premiers signes surviennent au cours de la deuxième ou de la troisième année (J. FRANÇOIS).

— Elle frappe le plus souvent des enfants de *race juive* : 85 % des nourrissons atteints seraient israélites, pour SIOME (1933). Elle atteint en particulier les Juifs du Turkestan (Professeur RENARD).

Le tableau clinique est bien caractéristique, fait de :

— *Troubles neurologiques* :

— crises épileptiformes ;

— paralysies musculaires de type spastique ou flasque, apparaissant surtout aux extrémités ;

— l'enfant ne peut plus tenir sa tête droite, ni se tenir assis.

— *Des troubles intellectuels* accompagnent les troubles neurologiques : apathie, somnolence, idiotie, démence progressive.

— *Les troubles oculaires* complètent le tableau :

— baisse de l'acuité visuelle, qui aboutit *rapidement à la cécité* ;

— au niveau de la macula, on trouve *un disque gris blanchâtre*, d'environ un diamètre papillaire, à contours flous, au milieu duquel *le centre fovéal se détache en rouge vif*. *Cet aspect de disque blanc centré par une tache rouge cerise est pathognomonique chez un nourrisson* ;

— en outre, la papille se décolore progressivement pour aboutir à *l'atrophie optique* ;

— les vaisseaux restent normaux (Professeur RENARD).

L'électrorétinogramme est normal ou subnormal.

Il est des formes exceptionnelles où la lésion maculaire typique est remplacée par des lésions du type « poivre et sel ».

On peut aussi observer du nystagmus et du strabisme (EPSTEIN, 1920).

L'évolution se fait très vite vers la mort, dans le marasme physiologique, au cours de la deuxième ou troisième année.

Les examens anatomo-pathologiques sont tous concordants.

Les cellules ganglionnaires perdent d'abord leur substance, puis elles sont ballonnées ou piriformes ; leur cytoplasme se remplit de granulations lipidiques.

La substance thésaurisée serait un *glycolipide* apparenté, mais non identique à la sphingomyéline (KLENK, 1939).

Tardivement, on peut trouver des lésions de la couche nucléaire interne, mais la lésion typique reste *la dégénérescence lipoidique des cellules ganglionnaires*.

Les mêmes lésions se retrouvent au niveau du cortex, des noyaux de la base, du cervelet, du bulbe, de la moelle.

L'hérédité est tantôt du mode dominant, tantôt du mode récessif (J. FRANÇOIS).

La consanguinité des parents est fréquente, plus souvent retrouvée dans les cas survenant dans les familles aryennes que dans les cas survenant chez les Israélites (SLOME, FRANCESCHETTI).

SLOME a analysé les cas publiés jusqu'en 1930.

FRANCESCHETTI a repris en 1955 les cas publiés entre 1930 et 1954.

Ces deux auteurs estiment que le rapport entre le nombre de sujets atteints de Tay-Sachs et celui total de tous les germains est de 18,4 % (SLOME), de 22,2 % (FRANCESCHETTI). Ces pourcentages sont assez proches du chiffre théorique pour un caractère récessif : 25 %.

Néanmoins, il est des arbres généalogiques qui sont en faveur d'une *dominance irrégulière*. Le cas de WYBURN MASON, publié en 1943, est celui d'une mère présentant les signes adultes d'une idiotie amaurotique familiale, 2 de ses 3 enfants présentant la forme infantile de cette affection. Citons aussi le cas publié en 1946 par le Professeur RENARD.

La preuve d'une transmission directe est impossible, étant donné le caractère léthal du gène responsable.

« Dans ces cas apparemment dominants, on pourrait ... supposer que l'affection se manifeste complètement à l'état homozygote, ne se révélant à l'état hétérozygote que par des stigmates neurologiques et des troubles mentaux. » (J. FRANÇOIS.)

L'idiotie infantile amaurotique, type Tay-Sachs, est en relation étroite avec la maladie de Niemann-Pick.

II. — MALADIE DE NIEMANN-PICK

La maladie de Niemann-Pick présente le même fondement anatomique que la maladie de Tay-Sachs : *c'est une dyslipéidose congénitale*.

Mais, dans la maladie de Niemann-Pick, il y a accumulation de *phosphatides* et non de sphingomyéline.

Surtout, la thésaurisation lipéidique *ne se limite pas, ici, au système nerveux central, mais atteint l'organisme tout entier* (foie, rate, ganglions, moelle osseuse, etc.).

Le diagnostic est basé sur la survenue, chez un nourrisson de trois-quatre mois, de :

- une *hépatosplénomégalie* d'évolution rapide ;
- une polyadénopathie modérée ;
- un *arrêt du développement* avec troubles digestifs et apathie.

La formule sanguine montre une anémie légère.

Il y a hypercholestérolémie (3,5 à 5 g) avec aspect lactescent du sérum.

La ponction splénique montre que les cellules, spumeuses, sont infiltrées par un composé de phosphatides et de graisses neutres (HAMBURGER).

L'affection aboutit à *la mort avant l'âge de vingt mois*.

Mais surtout, dans un tiers des cas environ, on retrouve une participation oculaire semblable à celle de la maladie de Tay-Sachs : *assez souvent, on retrouve la même tache rouge cerise de la macula*.

VAN BOGAERT a observé l'apparition de l'idiotie infantile amaurotique type Tay-Sachs et celle de la maladie de Niemann-Pick dans la même famille. C'est dire la parenté des deux affections.

D'autres dyslipoiïdoses sont assez proches de la maladie de Niemann-Pick : la maladie de Gaucher et la maladie de Hurler (ou gargoylisme) notamment. Mais on ne leur connaît pas de localisation maculaire.

III. — FORME INFANTILE TARDIVE DE BIELSCHOWSKY

Elle est superposable à l'idiotie infantile amaurotique de Tay-Sachs. Là encore, il y a dégénérescence lipoiïdique des cellules ganglionnaires.

Elle apparaît seulement plus tard, aux environs de la troisième année. Son évolution est moins rapide, mais aboutit également à la mort.

Tous les cas décrits présentaient une fine pigmentation maculaire.

IV. — FORME JUVÉNILE DE SPIELMEYER-VOGT (OU DE BATTEN-MAYOU)

Elle apparaît *vers les six ou sept ans*, à l'époque de la seconde dentition (FRANCESCHETTI), en tout cas presque toujours avant douze ans (J. FRANÇOIS).

Elle évolue *vers la mort* en cinq-six ans environ (J. FRANÇOIS), en une dizaine d'années (Professeur RENARD).

L'enfant présente des *signes neurologiques* du même type que dans l'idiotie amaurotique infantile de Tay-Sachs :

— crises épileptiformes ;

- signes extra-pyramidaux (rigidité, tremblement);
- paralysies ;
- démence progressive : l'enfant ne s'intéresse plus à son entourage, devient apathique, somnolent.

Le tableau aboutit à la mort dans la démence et l'impotence.

Le tableau ophtalmoscopique est moins caractéristique que dans le type Tay-Sachs : l'aspect de tache rouge cerise est rare et généralement remplacé par une pigmentation de type poivre et sel au niveau de la macula.

Par ailleurs, la papille se décolore progressivement pour aboutir à l'atrophie optique.

Les vaisseaux réiniens se rétrécissent pour devenir filiformes.

On peut découvrir une pigmentation périphérique après quelque temps d'évolution ; il peut s'agir de taches jaunes, rondes, petites, pouvant confluer ; ou, au contraire, de pigmentation de type rétinite pigmentaire (Professeur RENARD).

L'examen anatomo-pathologique montre l'identité des deux affections, qui présentent le même type d'altération des cellules ganglionnaires.

Mais les lésions sont *beaucoup plus étendues* que dans la forme infantile. Elles atteignent la couche des cellules visuelles : *il y a dégénérescence de la couche neuro-épithéliale*, portant surtout sur les bâtonnets, et *migrations pigmentaires*, rappelant celles de la rétinite pigmentaire.

Ceci pose le problème de l'unicité de la forme de Spielmeyer-Vogt et de celle de Tay-Sachs.

HIGIER cite dans la même famille la coexistence de ces deux affections, mais son observation est unique.

SJÖGREN pense qu'il s'agit de deux affections différentes.

FRANCESCHETTI, et avec lui la plupart des auteurs, est partisan de la théorie uniciste. Les lésions des cellules ganglionnaires sont en effet les mêmes dans les deux affections et les formes intermédiaires du type Bielschowsky forment le lien entre les deux types.

L'hérédité est *récessive* (J. FRANÇOIS, FRANCESCHETTI).

V. — FORMES DE L'ADULTE

Kufs a décrit, en 1925, une forme de l'adulte débutant à trente ou quarante ans.

Les signes neurologiques sont moins complets. Les lésions corticales sont plus limitées.

Les signes oculaires ne sont pas constants ; il est rare que cette forme aboutisse à la cécité complète.

VAN BOGAERT a décrit, en 1937, un type pré-sénile de la même affection.

VI. — FORME CONGÉNITALE

Décrite par NORMAN et WOOD, en 1941, elle se rapprocherait de la forme infantile, mais s'en distingue par son *caractère congénital* et des particularités anatomo-pathologiques (infiltration par le *cholestérol* dans différents organes).

* *

Toutes ces affections sont caractérisées par la dégénérescence lipoïdique des cellules ganglionnaires.

SORSBY pense qu'il n'y a aucun lien entre elles et la maladie de Stargardt.

J. FRANÇOIS estime que l'extension des lésions dans le type Spielmeier-Vogt pose néanmoins un problème.

Il est de fait que, dans les familles avec dégénérescence maculaire, on n'observe pas de lésions nerveuses progressives comme dans les dégénérescences cérébro-rétiniennes.

CHAPITRE VII

DEGENERESCENCES PRIMAIRES DE LA CHOROÏDE

Nous envisagerons successivement :

- la sclérose choroïdienne ;
- la choroïdémie ;
- l'atrophie gyrée ;
- la rétinopathie à stries angioïdes.

I. — SCLÉROSE CHOROIDIENNE

Cette affection débute à l'âge juvénile ou adulte.

La vision est généralement très diminuée.

L'anatomie pathologique montre qu'il s'agit d'une *atrophie vasculaire* et non d'une sclérose.

Il y a destruction d'un secteur de la rétine maculaire et de l'épithélium pigmentaire.

Le réseau vasculaire choroïdien est ainsi mis à découvert : il prend une *coloration blanc-gris* due à l'atrophie des vaisseaux.

Au milieu des mailles du réseau atrophique, on voit des *amas irréguliers de pigment*.

Il y a *scotome central*.

Dans cette forme centrale, il n'y aurait pas d'héméralopie (J.-P. BAILLIART).

Des manifestations familiales ont été observées (SORSBY, 1939), ainsi que des cas survenus après mariage consanguin (KNAPP, WAARDENBURG).

La transmission peut être récessive ou dominante (FRANÇOIS, en 1949, signale un cas d'atteinte de trois générations).

La sclérose choroïdienne primitive n'est-elle pas en réalité l'aboutissant d'une rétinite pigmentaire centrale ? Le diagnostic est souvent impossible.

Dans une même famille, on a vu des coexistences de sclérose choroïdienne et de rétinite pigmentaire.

II. — LA CHOROÏDÉMIE

Longtemps considérée comme l'aboutissement de l'atrophie gyrata.

Est aujourd'hui considérée par beaucoup comme une maladie autonome.

GOEDBLOED et WAARDENBURG sont, chacun de leur côté, arrivés à la conclusion que la choroïdémie dépend *d'un facteur lié au sexe* (1942).

Chez l'homme, l'affection est sévère : absence presque totale de la choroïde et de l'épithélium pigmentaire rétinien, avec perte presque complète de la vision.

Chez la femme, qui transmet la maladie, donc hétérozygote pour l'affection, on trouve des zones pigmentées et des zones de dépigmentation à l'examen du fond d'œil. La vision est pratiquement normale.

Chez l'homme atteint, le fond d'œil apparaît blanc brillant, comme si le réseau choroïdien n'existait plus. Seule la région maculaire conserve sa coloration rosée.

On peut voir quelques amas pigmentaires, surtout à la périphérie.

MAC CULLOCH (1947) a étudié deux familles canadiennes, comprenant 86 personnes atteintes. Il a confirmé l'hérédité liée au sexe et l'aspect histologique (1949).

Il est utile de dépister les femmes vectrices de cette affection et de les mettre en garde quant à la possibilité d'avoir des fils atteints.

III. — L'ATROPHIA GYRATA

En principe, elle se caractérise par une épargne maculaire.

Longtemps, la choroïdémie fut considérée comme son aboutissement. Pourtant, à l'heure actuelle, beaucoup considèrent que ces deux affections sont autonomes.

Le début de l'affection se caractérise par l'apparition vers l'âge de dix ou quinze ans d'une héméralopie. Le champ visuel met en évidence un scotome annulaire progressif. Le fond d'œil est tapissé de *plages blanches d'atrophie choroïdienne*, de contour variable, disposées en cercle autour du pôle postérieur.

A la longue, ces plages finissent par confluer. Il existe des *migrations pigmentaires à la périphérie de la zone atrophique*.

Classiquement normale, la macula peut fort bien être le siège de manifestations dégénératives.

Cette affection survient souvent chez des *myopes* de plus de 3 dioptries.

La plupart des auteurs classent l'atrophie gyrée parmi les rétinites pigmentaires atypiques : en effet, des alternances des deux affections dans une même famille ont été décrites (BOURQUIN).

Cependant, les altérations de l'électrorétinogramme ne sont pas constantes.

Par contre, le *facteur héréditaire* est bien établi. La consanguinité apparaît ici fréquente.

IV. — RÉTINOPATHIE A STRIES ANGIOIDES

Il s'agit en fait le plus souvent d'une maladie de système, de l'expression locale d'une élastorrhexie systématisée.

Décrites pour la première fois par DOYNE, en 1889, les stries angioïdes s'accompagnent fréquemment d'une dégénérescence maculaire de type exsudatif sénile.

GROENDBLAD et STRANDBERG ont mis en évidence leurs relations avec le pseudo-xanthome élastique cutané (1929).

TERRY a signalé leur association possible avec l'ostéite déformante de Paget (1934).

TOURAINÉ, en 1940, les a classées dans le cadre de ce qu'il a appelé l'*élastorrhexie systématisée*, maladie frappant le système élastique dans son ensemble, les localisations les plus évidentes se faisant au niveau de la peau, de l'œil et du système cardio-vasculaire.

TOURAINÉ considère l'affection comme une dysembryoplasie congénitale, souvent *héréditaire* et familiale, se transmettant selon le mode dominant irrégulier.

Les stries angioïdes peuvent être découvertes à l'occasion d'un examen systématique ou à propos d'une baisse de la vision centrale chez un adulte de plus de vingt-cinq ans.

L'examen du fond d'œil montre les lésions caractéristiques de l'affection :

1° La rétine présente *autour de la papille une teinte grisâtre*.

On retrouve sur toute l'étendue de la rétine des zones gris ardoisé, diversement réparties.

2° De cette zone grise entourant la papille, naissent des filets radiaires : *les stries angioïdes*.

De diamètre variable l'une par rapport à l'autre, en moyenne *leur diamètre est proche de celui d'un vaisseau*, les stries angioïdes décrivent des *sinuosités* marquées et surtout plus *anguleuses* que les courbes vasculaires.

Elles présentent souvent des élargissements aux points où elles s'anastomosent entre elles.

Leurs bords ne sont pas nets, « déchiquetés », « en barbes de rosier mousse ».

Leur coloration est variable : rouge vineux au début, elles deviennent grises au cours de leur évolution. Elles semblent d'autant plus foncées qu'elles sont plus étroites.

Les stries angioïdes sont souvent bifurquées à leur origine, ce qui tend à former un ou plusieurs cercles concentriques à la papille.

Ces stries orientées vers la périphérie ne dépassent pas la zone équatoriale. Elles s'étendent rarement à plus de 3 diamètres papillaires de la papille (Professeur RENARD).

Ce qui les caractérise le mieux, *c'est leur trajet profond, nettement en arrière des vaisseaux rétinien*s ; il est fréquent de les voir « cernées à l'origine par un halo blanchâtre, d'aspect œdémateux » (Professeur RENARD).

Les hémorragies sont fréquentes. Dès le début de l'affection, on peut trouver *quelques petites hémorragies dans la région maculaire*.

4° *Les lésions maculaires* constituent un élément majeur du tableau.

Elles peuvent apparaître de bonne heure, révélant l'atteinte oculaire, parfois isolées. Et, dans ce cas, la lésion maculaire ne peut être rapportée à son origine que par la découverte de pseudo-xanthome élastique cutané (VOISIN et LOMBARD).

Les stries peuvent n'apparaître que plus tard, venant rectifier le diagnostic s'il n'a pas été établi.

En fait, les lésions maculaires importantes sont souvent plus tardives.

5° Enfin, *à la périphérie*, si l'on ne trouve pas de stries angioïdes, par contre il n'est pas rare d'observer une pigmentation fine, *type poivre et sel* (BONNET).

Toutes ces lésions, *toujours bilatérales, ont tendance à évoluer lentement.*

Tant que la macula est relativement indemne, le tableau clinique est bien supporté.

Par contre, quand apparaissent scotome central et métamorphopsie, parfois au bout de plusieurs années, le pronostic visuel est irrémédiablement compromis.

Jules FRANÇOIS et Guy VERRIEST estiment que l'affection n'aboutit cependant jamais à la cécité totale, le malade conservant environ 1/20°, malgré la destruction maculaire.

Les mêmes auteurs ont étudié systématiquement les fonctions visuelles des yeux atteints de cette élastose rétinienne :

— *Les champs visuels photopiques* sont très variables : normaux dans certains cas, anormaux dans de nombreux autres cas (rétrécissement concentrique régulier ou irrégulier, scotome central absolu ou relatif, pour le rouge et le vert, scotome paracentral, agrandissement de la tache de Mariotte, scotomes relatifs plus ou moins linéaires).

— *Le champ visuel scotopique* est toujours anormal, présentant :

— un scotome central à l'obscur nettement pathologique ;

— un scotome péricæcal toujours plus étendu que le scotome péricæcal photopique.

— *Les anomalies scotopiques* sont présentes, même quand le champ visuel photopique est normal.

— *Le sens chromatique* est toujours intact.

— *L'électrorétinogramme* est normal ou subnormal.

— Le seuil global des bâtonnets après adaptation complète est tantôt absolument normal, tantôt subnormal.

* *

L'évolution, bien que lente, n'en est pas moins progressive :

1° *Les stries angiôides* vont *devenir plus nombreuses*, leur multiplication se fait par poussées :

— au milieu d'une zone œdémateuse allongée, accompagnée d'hémorragies profondes, pâles, laquées, va apparaître *une nouvelle strie* angiôide, rouge vineux.

2° *La macula* présente d'abord un *saupoudrage pigmenté*, souvent accompagné de *petites hémorragies*.

Dans un second stade, un *exsudat blanc* apparaît : la macula paraît surélevée et mal limitée. Des *poussées hémorragiques* accompagnant cette exsudation.

Ainsi, se trouve réalisé un aspect assez semblable à celui de la dégénérescence exsudative et cicatricielle du type Danis et Coppez.

* *

Il existe des *formes isolées* où l'on ne trouve pas d'autres signes d'élastorrhexie systématisée. Tel est le cas récemment décrit par FARNARIER, ANDRIEU et FANTIN. Dans ce cas, où les stries angioïdes sillonnent la région péricapillaire et où la dégénérescence maculaire est bilatérale (œil droit : $3/10^e$; œil gauche : $1/10^e$ non améliorable), les auteurs ont constaté l'atteinte isolée de la vitrée choroïdienne, sans autre atteinte du tissu élastique de l'organisme : en particulier, les téguments et le système cardio-vasculaire étaient normaux.

* *

Les formes associées sont l'expression d'une maladie de système, de l'atteinte généralisée du tissu élastique.

1° *Le syndrome de Groendblad-Strandberg* est constitué par l'association de la rétinopathie à stries angioïdes à un *pseudo-xanthome élastique*.

Le pseudo-xanthome élastique est caractérisé par des modifications cutanées, plus nettes aux plis de flexion : aines, aisselles, creux poplités, et au cou.

A ce niveau, la peau forme de nombreux plis caractéristiques.

Une biopsie cutanée montre une dégénérescence des fibres élastiques du derme profond.

La fréquence de ce syndrome varie d'un tiers à un demi selon les auteurs (2 cas sur 5 : Professeur RENARD ; 15 cas sur 32 : TOURAINE).

2° *L'élastorrhexie systématisée* (TOURAINE, 1940) groupe, outre les deux éléments précédents, des signes cardio-vasculaires : artérite, aortite, anévrysmes artériels, varices, myocardites, endocardites.

En outre, des hémorragies digestives, nasales, cérébrales, une hypertension artérielle ont été signalées.

En fait, les formes complètes d'élastorrhexie sont peu fréquentes.

Par contre, des formes plus limitées se rencontrent souvent. *Il est nécessaire de faire un bilan cardio-vasculaire et général* de tels malades.

3° D'autres associations ont été décrites : la plus intéressante est l'association à la *maladie de Paget* (9 cas relevés par FRANCESCHETTI). La rareté relative de chacune de ces affections rend la coïncidence troublante.

Une association à un *anévrisme de la carotide interne* a été décrite par DIXON.

Des *crises épileptiques* peuvent accompagner la rétinopathie (Professeur RENARD), sans doute par lésions vasculaires cérébrales.

Une *splénomégalie* et une *hépatomégalie* accompagnant une rétinopathie à stries angioïdes, avec artérite, a été décrite par SHUPPENER et MEITINGER-STOBBE (1955).

L'*hyperglycémie* serait fréquente (J.-P. BAILLIART).

L'*anatomie pathologique* montre des *ruptures* et des *calcifications* de la membrane de Bruch.

L'assise interne de la membrane de Bruch n'est pas modifiée.

Les déchirures touchent la *lame externe de la lame vitrée*.

LORIA a trouvé parmi les fibres élastiques lésées, la présence de précipités calciques.

LOBITZ et OSTERBERG trouvent 7 fois plus de calcium dans les cendres de biopsie de pseudo-xanthome élastique, que dans celles de la peau normale.

YATZKAN estime que les hémorragies et les lésions maculaires seraient primitives et non secondaires à la dystrophie du tissu élastique. Mais l'observation qu'il relate parle de stries angioïdes associées à un purpura avec hémorragies intestinales.

Il est plus vraisemblable que les lésions hémorragiques soient la *conséquence des lésions dégénératives de la tunique élastique des vaisseaux*.

Les mêmes altérations des parois vasculaires expliqueraient très bien l'aspect exsudatif de la macula.

La coloration rouge des stries angioïdes au début semble liée à l'hémorragie qui se produit à ce moment.

Quant à la disposition, à la fois concentrique et radiaire, des stries angioïdes, elle semble due à un mécanisme de traction selon des lignes de force.

* *

Cette affection se transmet suivant le mode *récessif* (FRANCESCETTI).

Néanmoins, des cas suggérant une *dominance irrégulière* ont été observés (TOURAINE).

La *consanguinité* des parents est souvent retrouvée.

V. — LE SYNDROME D'EHLERS-DANLOS

Cette affection, rare, caractérisée par une *dégénérescence du mésenchyme*, peut se traduire par une dégénérescence maculaire et des stries angioïdes.

En outre, les hémorragies sont fréquentes. L'hyperlaxité ligamentaire est accentuée.

Le tissu élastique est ici hyperplasié, par multiplication des fibres.

CHAPITRE VIII

DIAGNOSTIC POSITIF DES DEGENERESCENCES HEREDITAIRES DE LA REGION MACULAIRE

Les aspects ophtalmoscopiques de ces lésions varient beaucoup entre eux. Les variétés de ces dégénérescences héréditaires sont nombreuses. Les lésions peuvent siéger dans des couches différentes de la rétine ou de la choroïde.

REDSLOB, après BEHR, a insisté sur les points cliniques suivants (1939) :

a) LE CARACTÈRE FAMILIAL ET HÉRÉDITAIRE

C'est évidemment le meilleur élément diagnostique, mais nous avons vu qu'il existait des formes isolées, vraisemblablement héréditaires et où aucun antécédent familial n'est retrouvé.

b) UNE ANALOGIE PRESQUE ABSOLUE DANS L'ÉVOLUTION DE L'AFFECTION

Mais il s'agit là d'un caractère évolutif ; or, le diagnostic est surtout difficile au début de l'affection.

c) LA BILATÉRALITÉ

Il s'agit ici d'un signe important. Mais nous avons trouvé dans plusieurs publications l'exposé de dégénérescences maculaires unilatérales, dans les cas où le facteur héréditaire et familial était hors de doute (JAYLE ¹, BERKLEY ²).

(1) *Bull. Soc. Oph.*, février 1953, pp. 81-90.

(2) *Am. J.L. Oph.*, mars 1949, 32, n° 3.

S'agit-il alors de dégénérescences qui se bilatéraliseront secondairement ? La chose est possible, mais seules des publications ultérieures portant sur les cas actuellement au stade unilatéral permettraient de l'affirmer.

Le Professeur RENARD signale, à propos, il est vrai, de rétinites pigmentaires, et non de dégénérescences maculaires, l'existence d'une dizaine de publications de rétinites pigmentaires unilatérales (*Encyclopédie Médico-Chirurgicale*).

— *En résumé*, la bilatéralité de l'affection reste un critère important pour le diagnostic d'une dégénérescence héréditaire de la maladie, mais il n'est pas absolu, surtout au début de l'affection, de nombreux cas se bilatéralisant secondairement.

d) LE QUATRIÈME CRITÈRE DE BEHR EST LA CONCORDANCE
ABSOLUE ENTRE SIGNES SUBJECTIFS ET OBJECTIFS

REDSLOB rappelle à ce propos l'existence de lésions *parfois presque imperceptibles* de la région foviale, petites hémorragies de type variable, ou foyers jaune chamois granulés. L'auteur a observé une douzaine de malades présentant de telles lésions, bilatérales le plus souvent, survenant chez des sujets de neuf à vingt-sept ans.

Ce qu'il y a de curieux chez ces malades, c'est que la vision centrale est chez eux généralement normale. REDSLOB remarque aussi que la vision rapprochée était chez ces malades meilleure que la vision au loin, ce qui est paradoxal pour une lésion maculaire. Enfin, l'auteur ne trouvait pas (à une exception près) de scotome central.

Au terme d'une recherche étiologique rigoureuse, REDSLOB ne trouve aucun argument majeur. La cause de ces hémorragies paraît inconnue. En tout cas, leur caractère plutôt régressif, l'absence de cas familial décrit, laissent à penser qu'il ne s'agit pas ici d'une affection héréditaire.

La concordance absolue entre signes subjectifs et signes objectifs paraît être un bon critère de dégénérescence maculaire.

Le diagnostic de dégénérescence héréditaire de la macula est donc surtout *difficile au début*, et dans les *formes isolées*, où aucun autre cas familial n'a pu être retrouvé.

* *

Les auteurs modernes ont voulu rechercher dans les données des explorations fonctionnelles de nouveaux éléments pour le diagnostic de cette affection. Il s'agit de travaux récents du plus grand intérêt.

A) LE CHAMP VISUEL

Il est intéressant de pratiquer la *campimétrie scotopique* et non *seulement* la *campimétrie photopique*.

J. FRANÇOIS recommande de faire la *campimétrie photopique* à l'aide d'un écran de Bjerrum de 4 m², placé à 2 m² du malade.

L'éclairement de l'écran est de 150 lux, mesurés au luxomètre Gossen, et l'éclairement moyen de l'œil examiné de 40 lux.

Pour la *campimétrie scotopique*, il est préférable d'utiliser un écran de 1 m² placé à 1 m du malade.

Enfin, l'examen du champ visuel au *périmètre de Goldmann* est intéressant parce qu'il correspond à un examen intermédiaire entre la *campimétrie photopique* et la *campimétrie scotopique*.

Le champ visuel en *luminance mésopique* permet de mettre en évidence des *déficits centraux* qu'un examen en *luminance photopique* ne met pas en évidence.

B) L'ETUDE DU SENS CHROMATIQUE

Etudiée à l'aide des cartons d'ishihara à la recherche d'une dyschromatopsie éventuelle.

C) L'ETUDE DU SENS LUMINEUX

Etudiée à l'aide de l'*adaptomètre de Weekers*.

Dans les formes de la série *rétinite pigmentaire*, on note la fréquence de l'*élévation du seuil lumineux terminal*.

Dans les formes type Stargardt, le sens lumineux est *en général normal*.

JAYLE, OURGAUD et BÉRARD estiment que, si dans la maladie de Stargardt, malgré l'importance de la lésion maculaires, les courbes des cônes sont satisfaisantes, c'est qu'il se produit une suppléance des cônes extra-maculaires, dont l'adaptation suffit à donner à la courbe un aspect normal ou subnormal.

D) L'ELECTROENCEPHALOGRAPHIE

CORDIER, DUREUX et BARBIER ont étudié l'électroencéphalographie dans ces dégénérescences tapéto-rétiniennes.

Leurs résultats, fort intéressants, montrent la fréquence extrême des anomalies électroencéphalographiques dans les dégénérescences rétiniennes.

Sur 20 cas de dégénérescence maculaire, 18 présentaient des E.E.G. anormaux.

Sur 17 rétinites pigmentaires, 13 présentaient des anomalies électroencéphalographiques.

Dans une troisième catégorie, les auteurs avaient classé les dégénérescences tapêto-rétiniennes atypiques ou mixtes. Sur 13 cas de cette catégorie, 13 E.E.G. anormaux.

Les auteurs signalent dans des familles atteintes de ces affections héréditaires, des formes électroencéphalographiques pures, sans atteinte oculaire.

Ces perturbations de l'électroencéphalogramme traduisent une souffrance diencephalique.

CORDIER, DUREUX et BARBIER pensent qu'il s'agit d'une « abiotrophie neuro-ophtalmique ».

On peut se demander plutôt si les lésions dégénératives rétiennes ne sont pas sous la dépendance du diencephale.

Quoi qu'il en soit, on ne peut qu'être frappé par la *fréquence des lésions électroencéphalographiques dans les dégénérescences de la région maculaire*. Les formes dites « isolées » sont en fait, pour la plupart, des formes associées à des anomalies électroencéphalographiques.

E) L'ELECTRORETINOGRAPHIE

Nous ne reprendrons pas la technique de l'électrorétinographie. Mise au point par le Professeur KARPE, de Stockholm, mise en pratique en France par le Docteur DOLLFUS, modifiée par JAYLE, qui substitue à l'E.R.G. statique l'E.R.G. dynamique (c'est-à-dire mesuré à plusieurs reprises à divers stades de l'adaptation à l'obscur).

En 1959, JAYLE et ses collaborateurs ont étudié l'E.R.G. par stimulation rouge ne pouvant atteindre que les cônes.

Les résultats sont bien connus pour la *rétinite pigmentaire* : ils montrent une *absence de réponse* (J. FRANÇOIS, R.A. DOLLFUS).

En ce qui concerne la *maladie de Stargardt*, l'électrorétinogramme classique « à la lumière » est en principe *normal*.

Nous avons vu l'importance de l'E.R.G. pour le diagnostic d'une rétinite pigmentaire centrale, l'absence de réponse électrorétinographique permettant le diagnostic.

En fait, PERDRIEL, HERMANN et d'autres auteurs estiment que l'E.R.G. n'est pas toujours normal dans la maladie de Stargardt.

En ce qui concerne la macula,

« l'électrorétinographie n'a pas encore la possibilité de donner la réponse exclusive de la macula et encore moins celle de la fovéola où se trouvent les bouquets de cônes qui assurent la finesse de l'acuité visuelle. Lorsque la fovéa est lésée, les tracés peuvent encore exprimer l'activité des cônes périphériques » (PERDRIEL).

* *

Aux signes classiques de la dégénérescence héréditaire de la macula, viennent donc s'ajouter des épreuves fonctionnelles, dont les résultats seront du plus haut intérêt pour le diagnostic plus précoce de l'affection.

CHAPITRE IX

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES DEGENERESCENCES HEREDITAIRES DE LA REGION MACULAIRE

Le diagnostic est surtout difficile dans les formes de début de l'affection.

Il faudra éliminer :

- une cause traumatique ;
- une cause infectieuse ;
- une cause vasculaire ;
- une tumeur de choroïde à son début.

Enfin, nous traiterons à part le problème de la choroïdite séreuse centrale et de la rétinite centrale angiospastique.

I. — CAUSES TRAUMATIQUES

Nous n'insisterons pas sur les lésions survenues après traumatisme. La notion étiologique est connue et le diagnostic évident.

Par contre, les récentes publications de ARCHAIX et de JAMTEL, puis de JOSEPH et DUCROS, mettent en valeur le danger des *photo-traumatismes*, notamment au cours de l'observation des éclipses solaires.

ARCHAIX et LE JAMTEL signalent que trois aspects peuvent être rencontrés dans ces cas :

- un aspect congestif de la macula de $1/2$ DP, presque rouge cerise, entouré d'un petit œdème périphérique ;
- un œdème maculaire de $1/2$ DP de diamètre, entouré d'un anneau rouge sombre congestif ;
- un aspect de « trou maculaire » de petites dimensions, à bords limités à l'emporte-pièce, à fond rose uniforme.

Le pronostic est moins bon chez le sujet jeune, meilleur chez le myope qui focalise mal (BAUDE).

Des cas régressifs ont été décrits (ROZAN et BARON), mais la récupération est assez souvent incomplète (JOSEPH).

La meilleure protection consiste à regarder l'éclipse avec un verre abondamment noirci au noir de fumée (particulièrement absorbant).

JOSEPH et DUCROS recommandent l'observation indirecte, rappelée et conseillée par FLYNN par l'interposition d'un écran percé d'un trou sténopéique et projection sur un autre écran. Les deux écrans doivent être dans un plan perpendiculaire aux rayons solaires. Ce procédé permet de suivre l'éclipse en tournant le dos au soleil.

Signalons encore les lésions maculaires dues à la *fulguration* et à l'*électrocution*.

II. — LES CAUSES INFECTIEUSES

Les *choroïdites maculaires* posent un problème diagnostique qui peut être délicat quand elles sont bilatérales et quand on ne les voit qu'au stade cicatriciel.

Si la macula n'est qu'une localisation d'une choroïdite disséminée, le diagnostic est facile.

Mais il est des cas où la choroïdite est uniquement maculaire.

Le trouble visuel attire l'attention dès le début. Il est très important. Nous nous souvenons d'un ouvrier italien, de Revin, âgé de trente ans, venu nous consulter l'an dernier à Charleville, lors d'un remplacement chez le Docteur GIORGI, pour une baisse brutale et bilatérale de l'acuité visuelle à $1/10^e$. L'examen montra un trouble vitréen, avec papille œdémateuse. Trois semaines plus tard, l'acuité visuelle restait à $1/10^e$ pour chaque œil, avec une plage de choroïdite ovalaire, strictement limitée à la région maculaire ; aucune lésion périphérique n'était retrouvée. L'enquête étiologique devait s'avérer négative.

A côté de cette forme massive de choroïdite profonde, on peut observer un foyer discret de choroïdite superficielle. C'est la forme la plus habituelle de la choroïdite maculaire (BONNET).

La métamorphopsie est importante. Les caractères d'imprimerie sont déformés, de taille inégale.

Mais, ici, l'acuité visuelle peut être proche de la normale, voire égale à $10/10^e$.

L'aspect ophtalmoscopique est des plus variables.

Au début, la macula paraît trouble, grisâtre.

Au bout de quelques jours, l'aspect est variable :

- macula rouge cuivré ;
- taches jaunâtres, irrégulières, cernées d'un bord pigmenté ;
- petites taches pigmentées ;
- larges plages blanc jaunâtre, débordant l'aire maculaire ;
- hémorragies discrètes de la macula.

Le diagnostic de choroïdite maculaire peut offrir de grandes difficultés quand les lésions sont strictement isolées à la macula. S'agit-il d'une dégénérescence héréditaire et familiale de la macula ou d'une choroïdite maculaire ? importance de la recherche étiologique en faveur d'une choroïdite, importance aussi de l'examen des autres membres de la famille et de l'établissement d'un bilan, à la recherche d'une affection héréditaire.

La choroïdite séreuse centrale, classiquement décrite avec la choroïdite maculaire, sera en fait étudiée à part, en raison des problèmes que posent ses rapports avec la rétinite de Horniker.

III. — CAUSES VASCULAIRES

— *Les dégénérescences séniles* sont à l'origine de certaines dégénérescences maculaires séniles.

Mais ces lésions d'*origine capillaire* sont des lésions frappant le vieillard, donc sortant de notre exposé.

Quant à la *maladie de Horniker*, elle sera étudiée en fin de chapitre.

IV. — CAUSES TUMORALES

Il s'agit avant tout du *sarcome de la choroïde à début maculaire*.

C'est une affection qui pose des diagnostics difficiles, notamment avec une hémorragie sous-rétinienne.

HUGONNIER a récemment cité le cas d'une malade de trente-cinq ans présentant une lésion maculaire d'aspect douteux, qui s'est révélée, avec l'épreuve du temps, être une hémorragie maculaire cryptogénétique.

En fait, il y a aussi des cas de tumeurs choroïdiennes avec hémorragies (PAUFIQUE, CAMBRILLAT et MAGNARD en ont décrit un à la *Société Française d'Ophtalmologie*).

En principe, le début est brutal dans le cas d'une hémorragie maculaire. La mélanurie oriente vers la tumeur, mais elle est inconsistante.

L'épreuve de fixation par le phosphore radio-actif, retenu exagérément par le tissu néoplasique, pourrait rendre service, mais elle n'est pas partout pratiquée.

En définitive :

« Force est de recourir à la surveillance régulière et fréquente de ces malades. La question de l'énucléation se posera sans urgence puisque l'évolution reste lente. » (HUGONNIER.)

En fait, le diagnostic se pose plus avec une hémorragie maculaire qu'avec une dégénérescence hérédofamiliale.

V. — CHOROIDITE SÉREUSE CENTRALE ET RÉTINITE CENTRALE ANGIOSPASTIQUE

Certains ont voulu rapprocher la choroïdite séreuse centrale et la rétinite centrale angiospastique.

CATTANÉO, tout en rapprochant la rétine centrale angiospastique de la choroïdite séreuse centrale, se refuse à identifier les deux affections. HARTMANN pense aussi que les deux maladies sont différentes.

HORNIKER insiste sur le rôle du spasme capillaire et sur l'instabilité vaso-motrice de ces malades. Pour lui, l'étiologie de la rétinite centrale qui porte son nom est *un spasme des artères périmaculaires*, survenant chez des instables vaso-moteurs.

BONNET, au contraire, estime que la *choroïdite séreuse centrale* pourrait être d'*origine tuberculeuse* (2 cas certains sur 5 cas publiés en 1946). FRANCESCHETTI rapporte l'observation d'une jeune fille présentant par ailleurs une tuberculose intestinale.

LOEWENSTEIN, puis plus tard WOLKOWITZ (1956), ont pensé que l'étiologie de la choroïdite séreuse centrale était vraisemblablement *allergique*. Ce pourrait ainsi être une réaction allergique qui déclencherait la choroïdite séreuse centrale au cours d'une affection tuberculeuse.

Nous décrirons séparément les deux affections : rétinite centrale angiospastique et choroïdite séreuse centrale, mais non sans souligner que *dans chacune de ces affections, l'on se trouve devant un œdème maculaire*.

Classiquement, la choroïdite centrale séreuse est bilatérale, tandis que la rétinite centrale angiospastique peut être unilatérale.

A) LA RETINITE CENTRALE ANGIOSPASTIQUE

Unilatérale pour certains (J. FRANÇOIS). Plus souvent bilatérale pour d'autres (HARTMANN).

HORNIKER, de Trieste, a décrit des cas de courtes observations visuelles souvent survenues chez des sujets asthmatiques, artéritiques ou faisant des œdèmes de Quincke, rapidement améliorées par des vaso-dilatateurs. Il propose le terme de *rétinite centrale angiospastique* pour désigner cette affection (1927).

La *rétinite centrale angiospastique* survient surtout chez des *hommes et autour de la quarantaine* (GIFFORD et MARQUARDT).

Elle est caractérisée par des attaques, avec baisse de la vision, suivies de récupération complète ou presque complète.

Trouble visuel uni ou bilatéral, avec un léger voile gênant le malade dans la lecture.

Plus souvent : *métamorphopsie*.

Parfois : *hypermétropie passagère*.

— *Le fond d'œil* montre un *œdème des régions maculaire et péri-maculaire*.

La fovéa semble *rouge* (HARTMANN).

Les fins vaisseaux périmaculaires sont *étroits et sinueux*.

A leur contact, on peut noter de *petites hémorragies*.

Les gros vaisseaux sont *normaux*.

Pour GIFFORD, l'œdème occupe les couches superficielles de la rétine, en particulier celles des fibres optiques.

Traitée correctement et vite, cette maladie doit *régresser* ; la vision redevient normale, l'œdème diminue, mais lentement.

Néanmoins, des *récidives* se voient assez souvent. Leur pronostic est moins bon.

En cas d'évolution défavorable, la région maculaire prend un *aspect granité, voire un aspect proche de certaines dégénérescences maculaires séniles* avec remaniements pigmentaires.

« Au stade fonctionnel de la *rétinite centrale angiospastique* a succédé le stade organique irréversible. » (HARTMANN.)

Le terrain sur lequel évolue cette affection est, comme l'avait reconnu HORNIKER, bien particulier. GIFFORD et MARQUARDT estiment qu'une instabilité circulatoire est le facteur étiologique dans de nombreux cas. Ils soulignent la fréquence de « *paresthésies et froid des extrémités* » chez ces malades, ce qui suggère l'existence d'un *angio-spasme périphérique*.

HARTMANN insiste sur la fréquence d'une émotion à la base d'une crise. Ce sont des malades « sous tension nerveuse habituelle », « se couchant tard », « travaillant au delà de leurs forces ».

Pour FAIN :

« Les malades ont un violent besoin d'estime et d'attention de la part de leur entourage. Cela les amène à éliminer toute attitude qui les mettrait en opposition avec cet entourage et à leur faire adopter une façade aimable et polie. En fait, ce besoin (d'estime) est continuellement frustré et amasse en leur cœur une amertume qui ne s'exprime jamais. »

Le traitement est d'une part hygiéno-diététique, d'autre part vasodilatateur et antispasmodique.

L'abstention du tabac est en outre recommandée.

Le début *brusque*, à l'âge adulte, l'*unilatéralité* fréquente, l'absence de *caractères familiaux*, le *terrain* de « tension nerveuse continue », sont de bons éléments diagnostiques en faveur de la rétinite centrale angiospastique.

B) LA CHOROIDITE SÉREUSE CENTRALE

Décrite d'abord au Japon, elle a été mise en évidence en France par les auteurs lyonnais (1934).

Elle atteint les *adultes jeunes*.

C'est une sorte d'« épanchement séreux entre choroïde et rétine ». « L'insignifiance du trouble visuel signe sa nature choroïdienne. » (Professeur BONNET.)

Là encore, c'est un *trouble visuel* qui attire l'attention du patient :

- impression de gêne, de voile devant les objets ;
- métamorphopsie ;
- hypermétropie passagère ;
- ailleurs : trouble coloré. Le malade dit voir tout « en jaune », « en violet » ou « auréolé de mauve » (BONNET).

Ces scotomes colorés paraissent assez particuliers à la maladie. Au début, le fond d'œil pourrait paraître normal ; il faut rechercher un *petit trouble circonscrit, gris, périfovéal*.

Parfois, on retrouve un *soulèvement bulleux circonscrit*.

Après quelques années, l'aspect est *devenu caractéristique* :

- *une bulle transparente*, vaste, saillante de 3 ou 4 dioptries (parfois plus), circulaire, parfois ovale, occupe la région maculaire ;

- ce *soulèvement bulleux* est en outre caractérisé par l'existence d'un *dépôt grumeleux*, ressemblant à un hypopion, avec *ligne de niveau horizontale* ;
- parfois, on voit, tapissant la face profonde de la rétine, des *précipités* qui rappellent les précipités de descemétite, que l'on observe à la face profonde de la cornée.

En présence de cette énorme lésion, on est frappé par la *relative conservation de l'acuité visuelle*, autour de $5/10^e$.

Le champ visuel montre un *scotome paracentral ovalaire*, avec absence de scotome central : ce scotome paracentral semble répondre au dépôt opaque du bas-fond de la bulle (BONNET).

L'affection est *bilatérale dans le temps*. D'abord un côté est atteint, puis l'autre, des mois ou des années plus tard.

A la longue, l'affection s'éteint. L'aspect maculaire est alors celui de *taches jaunes dispersées sur un fond grisâtre*.

Le *déficit visuel* reste *modéré* ($2/10^e$ - $3/10^e$ dans les observations de BONNET).

Nous avons vu que l'étiologie en était vraisemblablement *allergique* et que des cas avaient été vus chez des *tuberculeux*.

Le *diagnostic* est surtout *difficile au début*, quand la lésion est encore unilatérale.

Il peut aussi être *délicat* quand le malade est vu rétrospectivement avec une *image « poivre et sel »* sans que l'évolution ait pu être suivie auparavant.

Par contre, l'image bulleuse avec son bas-fond ne pose pas de problème diagnostique.

* *

L'aspect ophtalmoscopique « bulleux » de la choroïdite séreuse centrale, le terrain de « tension nerveuse continue » de la rétinite centrale angiospastique, permettent ainsi la différenciation de deux affections au demeurant voisines.

CHAPITRE X

TRAITEMENT

Les affections héréditaires et familiales de la macula présentent à l'heure présente une évolution implacable contre laquelle les thérapeutiques modernes sont sans effet.

- Le plus urgent est de diffuser dans le public le DANGER DES MARIAGES CONSANGUINS, que l'on a retrouvés souvent à la base des affections dégénératives maculaires.

Certains ont voulu jouer sur la CIRCULATION CAPILLAIRE :

- sympathectomie cervicale ;
- utilisation de vaso-dilatateurs ;
- essais de traitement par l'héparine.

Ces traitements n'ont amené que des améliorations passagères (sympathectomie) ou nulles.

En définitive, l'évolution n'est pas enrayée.

- D'autres ont utilisé des THÉRAPEUTIQUES BIOSTIMULANTES :
 - inclusions de placenta sous la conjonctive (suivant la technique du Professeur RENARD et de BRÉGEAT) ;
 - injections d'extraits placentaires ;
 - sérum de Bogomoletz ;
 - vitaminothérapie, surtout vitamine A et E.

Ces traitements peuvent donner une amélioration subjective. L'aspect du fond d'œil est inchangé et l'évolution de la maladie n'est pas enrayée (Professeur RENARD : échec total du traitement sur 2 Stargardt et 4 cas de stries angioïdes) (*Rapport à la Société Française d'Ophtalmologie*).

- La THÉRAPEUTIQUE HORMONALE mériterait d'être généralisée.
 - L'intermédiine devrait être systématiquement prescrite.
 - L'A.C.T.H. aurait donné quelques résultats dans les rétinites pigmentaires.

En définitive, il semble que ces thérapeutiques ne suffisent pas pour changer le pronostic de ces affections.

L'association de lésions électroencéphalographiques dans la majorité des cas de maladie de Stargardt pose certes un problème : les lésions du diencéphale qu'elles traduisent sont-elles à la base des lésions oculaires, ou, au contraire, s'agit-il d'abiotrophies simultanées, frappant en même temps diencéphale et rétine ?

Notre ignorance actuelle du mécanisme exact de cette « abiotrophie » rend illusoire toute thérapeutique de ces dégénérescences à l'heure présente.

CHAPITRE XI

OBSERVATIONS ET RECHERCHE STATISTIQUE

Notre Maître, le Professeur agrégé P. DESVIGNES, a bien voulu nous autoriser à étudier les archives de son Service d'Ophtalmologie de l'Hôpital Tenon.

Nous y avons recherché les cas étiquetés « lésions dégénératives de la macula » et « maladie de Stargardt » de 1957 à 1961.

Nous avons, sur le conseil du Professeur agrégé DESVIGNES, éliminé d'emblée toutes les dégénérescences survenant après cinquante-cinq ans.

I. — RECHERCHES STATISTIQUES

Notre première surprise a été de constater la *rareté des lésions dégénératives maculaires*. Entre janvier 1957 et juin 1961, 23 cas seulement étaient classés dans les rubriques « *dégénérescences de la macula* » et « *maladie de Stargardt* ».

Nous avons convoqué ces 23 malades, mais 9 seulement se sont rendus à notre convocation.

Sur les 9 cas examinés, 2 étaient considérés comme des maladies de Stargardt et 2 comme des dégénérescences maculaires héréditaires.

A la suite d'un examen approfondi, nous pouvions éliminer le diagnostic de Stargardt chez le jeune D... M..., qui ne présentait qu'une lésion exsudative périmaculaire, non évolutive, unilatérale. Par contre, la maladie de Stargardt ne faisait aucun doute chez la seconde malade.

En ce qui concerne les cas baptisés dégénérescences maculaires héréditaires, il s'agissait dans les 2 cas de lésions pigmentées de la macula, type poivre et sel, avec baisse de la vision centrale, sans pour cela qu'aucun élément héréditaire ou familial n'ait pu être retrouvé.

Une seconde fois, nous constatons la *rareté* des dégénérescences hérédo-familiales de la région maculaire.

Nos 23 malades atteints de « lésions dégénératives de la macula » se répartissent ainsi :

- 6 choroïdites maculaires ou paramaculaires ;
- 2 choroïdoses myopiques ;
- 1 lésion maculaire par toxémie gravidique ;
- 1 lésion maculaire par rétinite hypertensive ;
- 1 diabétique ;
- 1 dégénérescence maculaire post-traumatique ;
- 1 cas de capillarose maculaire ;
- 3 « aspects poivre et sel » de la macula ;
- 1 lésion exsudative paramaculaire ;
- 1 *maladie de Sorsby* ;
- 1 *maladie de Stargardt* ;
- 1 *dégénérescence maculaire au début, d'origine non déterminée* ;
- 1 *maladie de Behr probable, mais non certaine* ;
- 1 cas étiqueté « *Stargardt* » que nous n'avons pu contrôler ;
- 1 cas étiqueté « *choroïdite séreuse centrale* » que nous n'avons pas eu la chance de voir.

Ainsi, sur 23 malades ayant consulté à l'Hôpital Tenon en quatre ans et demi, seuls 2 peuvent être rattachés sans hésitation à une dégénérescence héréditaire de la région maculaire. 3 autres présentent peut-être une affection de ce type, sans que nous ayons de preuves formelles à cet égard.

On peut être frappé, par contre, par la *relative fréquence* de choroïdites maculaires (6 cas observés) et de la lésion type « *poivre et sel* » de la macula observée chez 3 malades de moins de cinquante-cinq ans.

En ce qui concerne ces lésions de type poivre et sel, elles étaient bilatérales chez 2 jeunes filles, l'une de quinze ans, l'autre de seize ans et demi, avec acuité visuelle relativement conservée : 6/10^e chez l'une pour chaque œil, 5/10^e et 4/10^e pour l'autre. Par contre, elles étaient unilatérales chez un homme de cinquante-trois ans, qui présentait une pigmentation beaucoup plus importante et une acuité visuelle de 4/10^e seulement.

Enfin, l'on ne peut guère prendre en considération le petit nombre de choroïdoses myopiques et de lésions d'ordre diabétique ou hypertensif, étant donné que nous avons limité nos recherches à la seule rubrique « dégénérescences maculaires », n'ayant pas abordé les rubriques « myopie », « diabète », « hypertension ».

— *En résumé*, notre recherche statistique portant sur 23 cas échelonnés en quatre ans et demi montrait la relative fréquence de la choroïdite maculaire (6 cas), la rareté des hérédodégénérescences de la macula (2 cas certains), l'existence de lésions type poivre et sel avant cinquante-cinq ans (3 cas, dont 2 chez des enfants), enfin la difficulté du diagnostic d'hérédodégénérescence de la macula dans certains cas (2 cas difficiles).

II. — LES OBSERVATIONS

Nous nous limiterons à 4 observations portant sur :

- 1 maladie de Sorsby ;
- 1 maladie de Stargardt ;
- 1 lésion exsudative paramaculaire ;
- 1 dégénérescence maculaire au début.

Nous avons éliminé le cas étiqueté « Stargardt », que nous n'avons pu contrôler, et le cas intitulé « maladie de Behr probable » où l'incertitude diagnostique nous paraît grande.

CAS N° 1

Mme T... P..., quarante-six ans

Envoyée par le Docteur GARRIC, de Limoges, qui avait vu la malade en octobre 1960.

Hospitalisée à l'Hôpital Tenon le 24 octobre 1960.

Les premiers signes avaient débuté en 1958, par une *baisse bilatérale de l'acuité visuelle*. Cette baisse de l'acuité visuelle avait été *simultanée* pour les deux yeux, *progressive*, et ne s'était accompagnée d'aucun autre signe fonctionnel : pas de douleurs, pas de sensation de brouillard devant les yeux.

Cette chute de la vision a évolué progressivement depuis 1958. En 1960, le Docteur GARRIC trouve une acuité visuelle de 1/10^e de chaque côté ; le fond d'œil montre des lésions maculaires « évolutives et symétriques ».

L'hospitalisation est décidée, dans l'espoir qu'une étiologie sera retrouvée.

L'interrogatoire ne permettait pas d'affirmer une origine héréditaire de l'affection.

L'examen oculaire, pratiqué à Tenon le 24 octobre, montre :

- Une acuité visuelle inférieure à 1/10^e, non améliorable, pour chaque œil ; de près, la malade ne lit pas le numéro 10.
- Une conservation du R.P.M., avec conservation du réflexe consensuel.
- Un champ visuel périphérique normal, avec scotome central.
- Une tension oculaire égale à 11 à droite, à 12 à gauche.

Le fond d'œil montre un aspect identique de chaque côté :

- Les papilles sont normales.
- Les artères paraissent rétrécies.
- La macula montre des deux côtés : aspect œdémateux de la macula, œdème plus marqué à droite, *sans* hémorragies, *sans* mobilisation pigmentaire.
- Le reste de la rétine est normal ; on ne trouve pas de pigments périphériques.

Le bilan étiologique n'a rien montré, en dehors de lésions de pyélonéphrite à colibacilles.

Tension artérielle : 16-10.

Réflexes tendineux normaux.

Graphie pulmonaire normale.

I.D.R. à la tuberculine négative.

B.W. négatif. Test de Nelson négatif.

Examen gynécologique normal.

Vitesse de sédimentation :

- 1 heure : 13
- 2 heures : 31
- 24 heures : 91

Numération et formule sanguine :

- G.R. : 4.000.000
- G.B. : 4.300
- Poly : 52 % (neutro : 50 % ; éosino : 2 % ; baso : 0 %)
- Lympho : 32 %
- Grands lympho : 10 %
- Mono : 6 %

Le culot urinaire montrait la présence de polynucléaires, de cylindres granuleux, de nombreux colibacilles, que l'antibiogramme montrait sensibles au chloramphénicol, à la polymyxine et à la colimycine.

Un traitement par la tifomycine fut alors entrepris, à la suite duquel le culot urinaire suivant se révéla normal.

L'examen dentaire fut négatif.

L'O.R.L. fit pratiquer des clichés de sinus, normaux.

La glycémie était de 1,25 g à un premier examen, de 1,05 g à un second examen. L'épreuve d'hyperglycémie provoquée se révéla normale.

Le séro-diagnostic pour la leptospirose était négatif.

L'épreuve de fixation du complément montrait l'absence de toxoplasmose.

La recherche de rickettsies était négative, mais on sait la difficulté de cet examen.

Un électrorétinogramme fut pratiqué par le Médecin Commandant G. PERDRIEL.

« Très en faveur d'une affection dégénérative du type Stargardt, avec atteinte des composantes scotopique et photopique, ce qui montre que l'activité rétinienne est fortement diminuée.

« Examen de la rétine adaptée à la lumière montre un tracé très perturbé de type subnormal avec onde *a* et onde *b* très microvoltées.

« La fréquence critique de fusion électrorétinographique est diminuée.

« L'examen de la rétine s'adaptant à l'obscurité montre à la trentième seconde d'adaptation sous stimulus rouge un électrorétinogramme très altéré, en faveur d'une atteinte des deux systèmes scotopique et photopique, ce que confirme d'ailleurs la même stimulation à la onzième minute d'adaptation de la rétine à l'obscurité.

« Sous stimulus blanc, durant l'adaptation de la rétine à l'obscur, on retrouve le microvoltage très marqué de la composante « b ».

« En conclusion, tracé très en faveur d'une affection dégénérative de type Stargardt avec atteinte importante des composantes photopique et scotopique. »

EN RESUME :

L'aspect d'œdème maculaire bilatéral

- presque symétrique,
 - quoique très dominant à droite,
 - d'apparition progressive depuis deux ans,
- pouvait faire croire à une lésion d'origine infectieuse.

Or, *aucun foyer infectieux* ne put être décelé, à l'exception d'une infection urinaire à colibacilles, qui régressa rapidement sous antibiotiques.

Il était logique de penser à une maladie dégénérative.

Malheureusement, *aucun antécédent familial* ne pouvait être retrouvé.

L'existence :

- *d'un large scotome central absolu bilatéral* dont les limites périphériques débordent largement le cadre de la vision maculaire ;
- *les altérations de l'E.R.G.* très en faveur d'une affection dégénérative ;

nous font penser qu'il s'agit bien d'une affection dégénérative de la macula, dont les antécédents n'ont pu être retrouvés.

Cette affection dégénérative nous paraît être *du type Sorsby* : le début vers la quarantaine, l'aspect œdémateux de la région maculaire plaident en faveur d'une affection de ce type. La transmission récessive n'est pas exceptionnelle dans ces cas (J. FRANÇOIS).

CAS N° 2

Mlle N... S..., vingt-neuf ans

L'affection a débuté en 1952 (la malade avait alors vingt ans) par une baisse progressive de l'acuité visuelle.

La malade est adressée au Professeur agrégé DESVIGNES, en 1955. Celui-ci pose le *diagnostic de dégénérescence maculaire de type Stargardt*.

En 1961, la malade voit 1/10^e de chaque œil inaméliorable.

L'histoire de la maladie remonte à 1952. Jusqu'alors, la vision était normale. En 1952, à l'âge de vingt ans, Mlle N... S... s'aperçoit d'une *baisse progressive de l'acuité visuelle*, sans métamorphopsie, sans trouble de la vision des couleurs.

Aucune maladie infectieuse dans les antécédents.

Aucun antécédent héréditaire ou familial.

A signaler que la jeune fille est d'origine russe. Les parents n'étaient pas cousins germains.

Pendant quelques années, le diagnostic n'est pas fait.

En 1955, la malade consulte le Professeur agrégé DESVIGNES. Elle voit 2/10^e de chaque œil. Devant l'aspect ophtalmoscopique, l'évolution progressive et bilatérale de l'affection, le Professeur agrégé DESVIGNES pose le diagnostic de maladie de Stargardt.

En 1956, la malade ne voit plus que 1/10^e de chaque œil inaméliorable.

Nous avons examiné la malade en juin 1961.

L'absence d'antécédents pathologiques, de maladies infectieuses en évolution, les clichés de sinus normaux, la radioscopie pulmonaire normale, les dents en bon état, étaient autant d'éléments négatifs.

Par ailleurs, pas de pertes de connaissance, pas de crises comitiales, pas de céphalées, pas de vertiges, des réflexes tendineux normaux, aucun signe neurologique.

L'arbre généalogique est négatif. Grands-parents et parents ont une acuité visuelle normale. Mlle N... S... est fille unique. Il semble qu'il s'agisse d'un accident isolé, qui ne pourrait être que *récessif*.

La jeune fille est d'origine russe. Ses deux parents sont des Russes blancs émigrés en France.

L'examen subjectif montre :

- Outre la mauvaise acuité visuelle, un éblouissement important en lumière vive. La malade dit mieux voir dans une pièce peu éclairée.
- La malade dit bien voir les couleurs.
- Par contre, elle se plaint d'une *frilosité* très vive, fait plus courant dans la maladie de Horniker que dans la maladie de Stargardt.

L'examen objectif met en évidence :

- Une baisse de l'acuité visuelle importante : 1/10^e pour chaque œil, ce qui est égal aux chiffres déjà notés il y a cinq ans.
- La vision rapprochée est relativement conservée : le sujet lit le n° 6 à droite et le n° 8 à gauche.
- L'examen aux cartons d'Amsler montre l'absence de métamorphopsie, mais l'existence d'un scotome central absolu et bilatéral.
- Le champ visuel périphérique est normal.
- Les couleurs sont bien vues aux tableaux de Ishihara.

L'examen ophtalmoscopique montre :

A droite :

- A la place de la fovéa, une *zone ovale*, bien limitée, étendue sur 1/2 diamètre papillaire environ dans le sens vertical, rouge, d'un rouge vif uniforme.

- Une petite tache jaune, unique, en dehors et en bas de la zone ovale, et en bordure de cette zone.
- Une légère décoloration de la partie temporale de la papille.
- Les vaisseaux sont de calibre normal.
- Aucune anomalie périphérique n'est constatée.

A gauche :

- L'aspect est semblable à celui du fond d'œil droit : *zone ovale rouge* située en pleine macula, de même dimension que de l'autre côté, *bien limitée*, entourée d'une rétine d'apparence normale.
- La partie temporale de la papille est légèrement décolorée.
- Le reste du fond d'œil est normal, en particulier aucune lésion de la rétine périphérique.

Il n'a pas été pratiqué d'E.R.G., ni d'E.E.G.

Signalons, à ce propos, que la malade est d'une intelligence normale, qu'elle est parvenue à obtenir une licence de russe malgré son infirmité, et qu'elle prépare à l'heure actuelle l'agrégation de russe. Son psychisme paraît absolument normal.

Des radiographies du crâne et des sinus ont été pratiqués et n'ont rien montré.

La tension oculaire est normale (18 pour chaque œil).

Le seul point à retenir est cette excessive frilosité, qui semble témoigner d'un déséquilibre vaso-moteur.

EN RESUME

Nous nous trouvons devant une atteinte *bilatérale*, simultanée, et *progressive*, de la macula. Les signes objectifs de dégénérescence maculaire *vont de pair* avec les signes subjectifs : scotome central absolu et chute d'acuité visuelle à 1/10°. *L'absence d'antécédents héréditaires* nous permet de penser que, là encore, il s'agit d'une affection *de type récessif*. L'affection semble avoir évolué entre 1952 et 1956, et être, depuis, stationnaire.

Il serait utile de pratiquer chez cette malade une électrorétinographie dynamique suivant la méthode mise au point par JAYLE.

CAS N° 3

D... M..., quatorze ans

Le cas du jeune D... M... est intéressant en ce qu'il montre combien nous devons être prudents dans l'élaboration de nos statistiques.

Le Docteur SEIGNEUR avait dépisté, le 7 avril 1954, une « macula suspecte à gauche ». A cette époque, l'enfant présentait une vision de 8/10° à droite, 7/10° à gauche.

Le 25 septembre 1957, un externe de la consultation étiquetait « maladie de Stargardt » cette lésion. L'enfant présentait à l'époque, avec des verres de + 0,50, une vision de 6/10° à gauche et 9/10° à droite.

L'observation, prise par un externe, notait à gauche l'existence de « reflets irisés du pôle postérieur gauche ». Le fond d'œil droit était normal.

Nous avons vu le jeune garçon, venu consulter à notre demande, le 21 juin 1961.

La réfraction donne les résultats suivants :

— Javal O.D. : $\pm 0,75$ à 90° .

— Javal O.G. : $\pm 1,25$ à 90° .

— Vision O.D. : $5/10^e$ sans correction ; $9/10^e$ avec — 0,75.

— Vision O.G. : $4/10^e$ sans correction ; $7/10^e$ avec (0° — 0,50) — 1,25.

Les résultats concordent avec les données de la skiascopie. L'enfant ne présentait pas d'hypermétropie latente.

De près, l'acuité est normale. Le sujet lit le n° 2 de chaque œil.

Vision de près : normale, absence d'évolutivité de l'affection, unilatéralité, tous ces signes plaident déjà contre le diagnostic de maladie de Stargardt.

Le champ visuel est normal, en particulier absence de scotome central aux cartons de Haitz. Absence de métamorphopsie et de scotome aux planches d'Amsler.

Enfin, absence de dyschromatopsie aux tableaux de Ishihara.

Le fond d'œil droit est normal.

Le fond d'œil gauche montre :

— *L'absence de reflet fovéal.*

— *L'existence autour de la macula d'un exsudat blanc, en étoile, d'aspect post-œdémateux. Cet exsudat est très localisé, ne dépassant pas l'immédiate périphérie de la macula.*

— A noter : une petite branche de la veine temporale inférieure gauche semble se terminer au niveau de cette couronne blanche péri-maculaire.

— Par ailleurs : aucune pigmentation de l'aire maculaire.

— La papille, les vaisseaux, la périphérie semblent normaux.

EN RESUME

Il semble qu'il s'agisse d'une séquelle d'un petit accident vasculaire, d'un de ces accidents que REDSLOB décrit comme relativement fréquents chez les jeunes, et ne s'accompagnant pas de baisse notable de l'acuité visuelle¹.

En tout cas, il ne s'agit sûrement pas d'une maladie de Stargardt : l'unilatéralité, l'absence d'évolutivité de la lésion, l'aspect ophtalmoscopique, tout contribue à contraindre le diagnostic de maladie de Stargardt, fait un peu vite par un externe un peu trop pressé.

Cette observation pour rappeler la nécessité qu'il y a de revoir nos malades avant d'établir un tableau statistique, surtout lorsqu'il s'agit d'une affection rare.

(1) *Annales d'Oculistique*, octobre 1939.

CAS N° 4

Mme M... M..., trente-deux ans

Il s'agit là d'une malade présentant des lésions maculaires à leur extrême début, que nous avons dépistée le 22 mars 1961, lors de sa première consultation dans le Service.

Elle est venue consulter à l'Hôpital Tenon pour *photopsies à droite*.

La réfraction se révélait cependant normale :

— Javal O.D. et O.G. : $\pm 0,75$ à 90° .

— Vision O.D. : $+ 0,75$ 10/10°.

— Vision O.G. : $+ 0,50$ 10/10°.

La vision de près était bien conservée : la malade lisait le n° 2 de chaque œil.

L'examen du segment antérieur, plan par plan, ne montrait rien. En particulier, l'examen à la lampe à fente était absolument négatif.

La tension oculaire, prise aux poids de 5,5 et de 10, après utilisation du normogramme de Friedenwald, était de 19 à droite et de 15 à gauche.

Le fond d'œil montrait un aspect assez surprenant chez une femme de trente-deux ans : aspect en pointillé blanc de la région fovéale ; ébauches de signes de croisement rappelant l'aspect d'un fond d'œil sénile.

Le Professeur agrégé DESVIGNES, auquel nous avons présenté la malade, nous confirma qu'il s'agissait vraisemblablement d'un début de dégénérescence maculaire.

Nous n'avons pas trouvé de scotome central aux cartons de Haitz.

Le champ visuel, que nous avons fait à l'appareil de Goldmann et avec la lumière blanche, aux index 5/4, 3/1 et 2/1, n'a pas montré d'anomalie, sauf une très faible augmentation de la surface de la tache de Mariotte à droite.

Au total, un piqueté blanc de la région maculaire, des ébauches de signes de croisement, chez une femme de trente-deux ans, présentant une vision de 10/10° pour chaque œil et n'ayant pas de scotome central, mais se plaignant de photopsies.

Ce qui nous avait frappé dès l'abord de cette malade, c'était sa lenteur d'expression, une certaine difficulté à trouver ses mots, une bradypsychie extrêmement nette.

Cette femme ne nous paraissait pas d'une intelligence inférieure à la moyenne, mais son manque de vivacité, la lenteur apportée à ses réponses, par ailleurs normales, n'avaient pu que retenir notre attention, et nous faire penser à l'éventualité d'une affection hérédofamiliale.

Une rétinographie fut faite dans le Service par le Docteur SEIGNEUR le 25 mars 1961.

Là encore, la constitution de l'arbre généalogique ne nous apprenait pas grand-chose :

- parents normaux ;
- un fils de onze ans, présentant une rétine normale ;
- les grands-parents étaient morts depuis longtemps et la malade ne pouvait rien nous rapporter à ce sujet.

Sur le conseil de notre Maître, le Professeur agrégé DESVIGNES, nous prescrivîmes à la malade du totalbé et un collyre à l'intermédine.

Par ailleurs, en dépit de l'état bien peu « inflammatoire » de la rétine de notre malade, nous fîmes un bilan étiologique :

- radioscopie pulmonaire normale ;
- aucun signe clinique cardio-vasculaire, pas de lésion d'ordre gynécologique, dents saines.

Seule, fut découverte une « légère opacité des sinus maxillaires », traitée aussitôt par l'attaché de consultation O.R.L.

La malade revint à deux reprises dans le Service, le 29 mars puis le 19 avril.

Le 19 avril, *la photopsie*, persistante à droite, était apparue à gauche. La malade ne supportait plus la lumière vive et portait en permanence des verres fortement teintés.

La vision était toujours de 10/10^e pour chaque œil.

L'aspect ophtalmoscopique avait évolué. De chaque côté, on notait :

- l'absence de reflet fovéal.
- la partie centrale de la macula était devenue congestive, et était entourée de points blancs, de la taille d'une tête d'épingle.

Le segment antérieur était toujours normal.

Nous avons prescrit nicyl-papavérine et collyre ethoxazorutine.

Nous avons convoqué la malade à la mi-juin : elle n'est pas venue consulter le Docteur L. OLIVIER, qui était disposé à lui faire un électroencéphalogramme à La Pitié. Nous ne désespérons pas de lui faire faire cet examen à la rentrée d'octobre.

CONCLUSION

I. — *Notre étude statistique* porte sur 23 malades ayant consulté à l'Hôpital Tenon pendant quatre années consécutives. Les malades étaient considérés comme « porteurs de dégénérescence héréditaire de la région maculaire ».

En fait, après bilan complet, seuls 2 parmi ces 23 cas pouvaient être rattachés à l'affection de ce type. Trois autres présentent peut-être une dégénérescence héréditaire de la macula, sans que nous ayons de preuves formelles à cet égard.

C'est dire la rareté des formes bien caractérisées de notre affection.

II. — De nos quatre observations.

- Il est très difficile de retrouver dans l'arbre généalogique des antécédents familiaux précis. Il est fréquent de rencontrer des formes *isolées* qui présentent les caractères cliniques, ophtalmoscopiques, électrorétinographiques et évolutifs des dégénérescences maculaires hérédo-familiales, mais chez ces malades aucun antécédent familial ne peut être retrouvé.
- Ces cas peuvent poser des *diagnostics difficiles au début* de leur évolution ; c'est notamment le fait de notre cas n° 2, qui a entraîné d'ophtalmologiste en ophtalmologiste, jusqu'à ce que le Professeur agrégé DESVIGNES, trois ans après le début de l'affection, découvre le diagnostic de l'affection.
- *Dans les cas difficiles*, comme notre cas n° 1, l'électrorétinographie est du plus grand secours pour un diagnostic hésitant. Cet examen a permis de rattacher à un Sorsby un aspect ophtalmoscopique qui n'évoquait pas une dégénérescence héréditaire de la macula.

III. — A l'issue de notre long travail de bibliographie, nous ajouterons trois remarques que nous croyons utile de mettre en évidence :

- *Il ne faut pas se fier au seul aspect ophtalmoscopique* pour affirmer qu'il s'agit ou non d'une affection hérédo-familiale. Il faut

faire un bilan complet, examiner quand cela est possible les autres membres de la famille, faire revenir le malade et, au moindre doute, demander une électrorétinographie. Ainsi, on peut raisonnablement espérer rattacher à leur cause des dégénérescences hérédofamiliales qui ne sont pas dépistées.

- Devant une lésion maculaire, il faut toujours dilater le malade et examiner soigneusement la *périphérie rétinienne*, les hérédodégénérescences associées n'étant pas exceptionnelles.
- Il nous semble, par ailleurs, que c'est injustement que l'on a tendance à penser que la dégénérescence héréditaire de la région maculaire frappe surtout l'enfant. En réalité, *elle frappe à tous les âges*, de la plus tendre enfance jusqu'à l'âge pré-sénile, certains disent même sénile.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
RENARD

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- ARCHAIX et LE JAMTEL. — Photo-traumatismes maculaires consécutifs à l'observation d'éclipses solaires. (*Bull. Sté Oph.*, avril 1960, pp. 312-319.)
- BAILLIART (J.-P.). — Les affections de la macula. (Masson éd., 1961.)
- BÉRARD (P.-V.). — A propos de 3 cas de dégénérescence familiales de la macula. (*Bull. Sté Oph.*, mai 1953, pp. 499-504.)
- BERKLEY (Williams L.), and BUSSEY (Frank R.). — Heredodegeneration of the macula. (*American Journal of Ophthalmology*, mars 1949, 32, n° 3, pp. 361-365.)
- BONNET et HUGONNIER. — Dégénérescence maculaire familiale progressive étudiée sur quatre générations. (*Ann. d'Ocul.*, avril 1947.)
- BONNET. — Ophtalmologie clinique, Doin, éditeur.
- BONNET, PAUFIQUE et BONAMOUR. — La choréïdite séreuse centrale. (*Archives d'Oph.*, n° 2, 1946, pp. 129-144.)
- BREGEAT Professeur agrégé. — Cours de Physiologie, 1^{re} année de certificat.
- BUXEDA (Roberts). — Central angiospastic retinopathy. (*Am. J. Oph.*, 1952, 35, n° 12, pp. 1769-1775.)
- CORDIER, DURIEUX, BARBIER. — L'E.E.G. au cours des dégénérescences tapéto-rétiniennes (à propos de 50 cas). (*Rev. O.N.O.*, 28, 4, 1956, pp. 193-216, in *Archives d'Oph.*, n° 1, 1958.)
- DOLLFUS (M.A.). — L'électrorétinographie suivant la technique du Professeur Karpe (de Stockholm) et visites aux Services d'ophtalmologie de Copenhague et de Stockholm. (*Bull. Soc. française Oph.*, octobre 1949, pp. 767-771.)
- FARNARIER, ANDRIEU, FANTIN. — A propos d'un cas de stries angioïdes. (*Bull. Sté Oph.*, avril 1961.)
- FRANCESCHETTI. — Affections génétiques en ophtalmologie. (*Encyclopédie M.C.*)
- FRANÇOIS (J.). — L'hérédité en ophtalmologie. 1958.
- Contribution à l'étude des hérédo-dégénérescences tapéto-rétiniennes. (*Ophtalmologica*, 118, 1, 1949.)

- FRANÇOIS (J.), VERRIEST (G.). — Les fonctions visuelles dans l'élastose rétinienne. (*Ann. d'Oculistique*, février 1954, pp. 113-144.)
- GREMY. — Comment voyons-nous les couleurs ? (*Concours Médical*, 19 janvier 1957.)
- HAMBURGER (J.). — Petite encyclopédie médicale, 1950.
- HARTMANN (Edward). — Rétinopathie centrale anfiopastique. (*Bull. Soc. Oph. France*, février 1953, pp. 110-120.)
- HERMANN. — Dégénérescences héréditaires de la région maculaire. (*Conférences lyonnaises d'ophtalmologie*, juillet 1959.)
- HUGONNIER. — Hémorragie sous-rétinienne ou tumeur choroïdienne. Difficultés diagnostiques. (*Bull. Soc. Oph.*, juillet 1960 pp. 418-420.)
- HUYSMANS (J.). — Exsudativa central detachment of the retina in a family (macular pseudo-cysts). (*Ophthalmologica*, 1940, 99, 449.)
- JAYLE, OURGAUD, BOUDOURESQUES, CAMO, BOYER. — Constataions électroencéphalographiques et syndrome de Bardet-Biedel. (*Bull. Soc. Oph.*, février 1953, n° 2, pp. 81-90.)
- JAYLE, OURGAUD et BÉRARD. — Etude de l'adaptation rétinienne de 6 malades atteints de lésions maculaires. (*Bull. Soc. Oph.*, janvier 1949, pp. 256-261.)
- JOSEPH et DUCROS. — Eclipses solaires et accidents visuels. (*Bull. Soc. Oph.*, janvier 1961, pp. 11-13.)
- MASSIN. — Diagnostic d'un scotome central.
- OFFRET (Professeur agrégé). — Tumeurs du tractus uvéal. (*Enc. M.C.*)
- PERDRIET. — Electrorétinogramme. (*Enc. M.C.*)
- PERRON, TOGNET, MOUNIER. — Lésions dégénératives maculaires et rétinite pigmentaire. (*Bull. Soc. Oph.*, avril 1953, pp. 385-388.)
- REDSLOB. — Lésions maculaires chez les jeunes. (*Ann. d'Oculistique*, octobre 1939, pp. 738-744.)
- Anatomie du globe oculaire. (In *Traité d'Ophtalmologie*, tome I, Masson.)
- RENARD (Professeur). — Aspects pathologiques du fond d'œil dans les affections de la rétine.
- La thérapeutique tissulaire en ophtalmologie. (*Rapport à la Société Française d'Ophtalmologie*, mai 1950.)
- RENARD (Professeur) et MALLET. — Spasmes artériels dans la rétinite pigmentaire. (*Bull. Sté Franç. Oph.*, juin 1952.)
- RENARD (Professeur) et FONTAINE (M.). — Dégénérescences familiales et héréditaires. (*Enc. M. Chir.*)
- Dégénérescences séniles de la rétine. (*Enc. M. Chir.*)

RENARD (Professeur). DHERMY et AMAR. — Considérations sur les dégénérescences vitelliformes de la macula. (*Archives d'Oph.*, décembre 1960.)

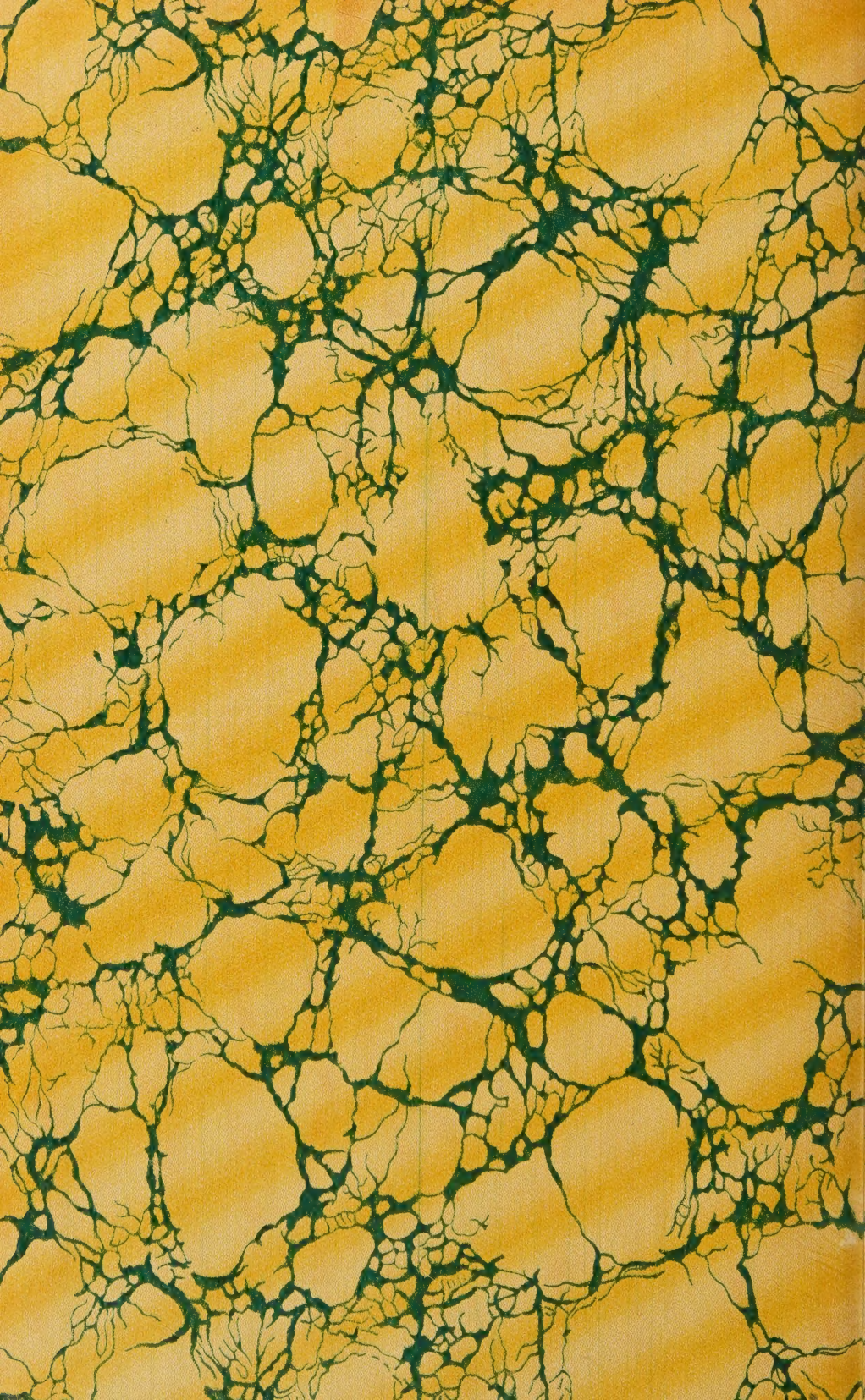
SARAUX (Professeur agrégé). — Physiologie de la sensation lumineuse. (*Enc. M.C.*)

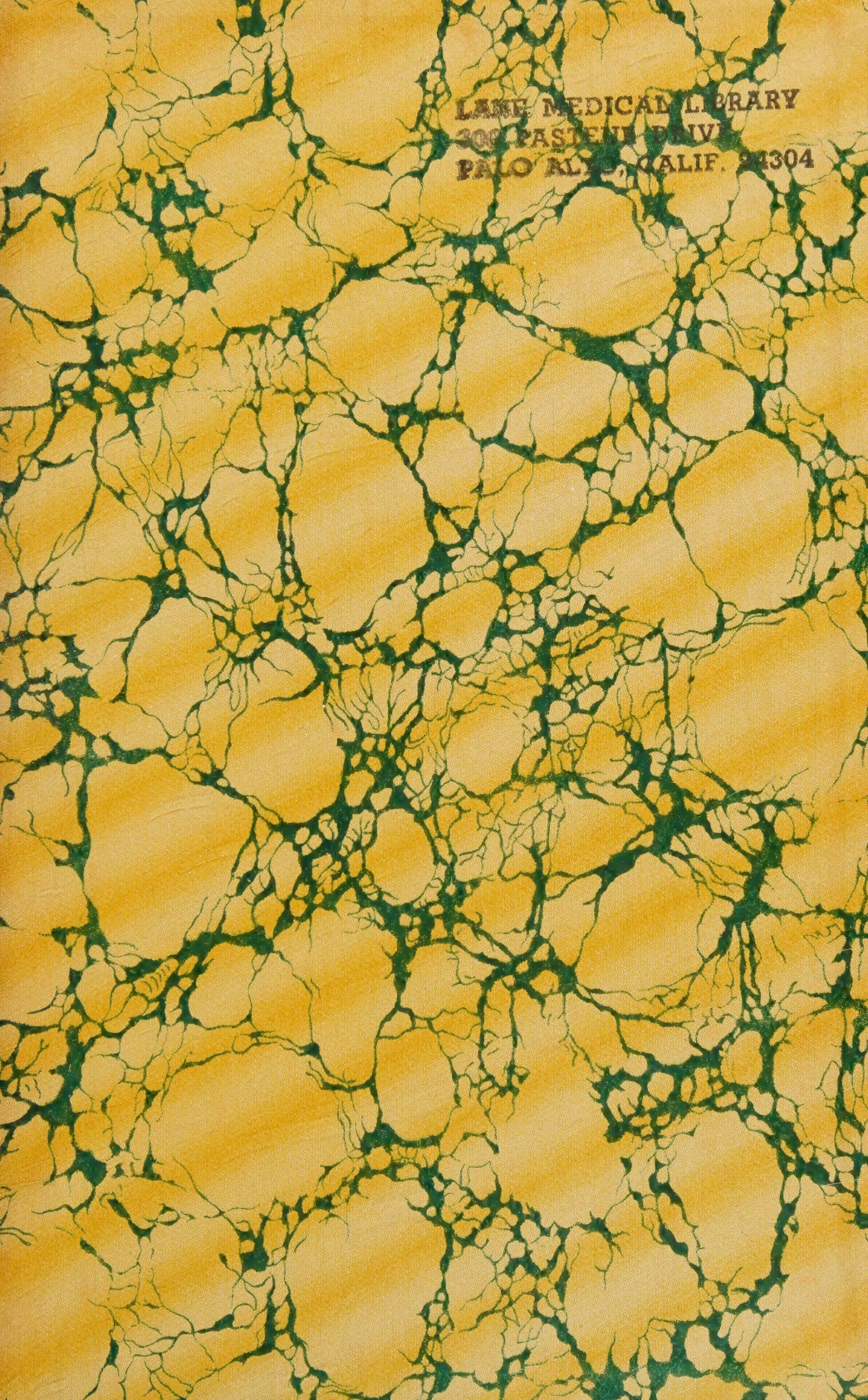
— Sens des formes et acuité visuelle. (*Enc. M.C.*)

— Vision des couleurs. (*Enc. M.C.*)

SMUPPENER, MEITINGER, STOBBE. — Systematisierte Elastorhexis. (*Deut. Med. Wsch.*, 25 novembre 1955, 84, 47, pp. 1723-1737 ; — in *Archives d'Oph.*, 1957, n° 3.)

YATZKAN. — Angioid streaks of the fundus in association with post-hemorrhagic amaurosis. (*Am. Journal of Oph.*, 2 février 1957, 43.)



The background of the entire image is a marbled paper pattern. It consists of large, irregular, yellowish-gold shapes separated by a network of thin, dark green lines. The pattern resembles stone or organic cells.

LANE MEDICAL LIBRARY
300 PASTENBURY DRIVE
PALO ALTO, CALIF. 94304

